

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE D'ANGERS



ANNÉE 1970 - 71

N°

28

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Monsieur DUGAY Michel

né le 28 Mai 1942 à ANGOULÈME (Charente)

31 MARS 1971

Présentée et soutenue publiquement le

Contribution à l'étude de la splenectomie
dans la splénomégalie myeloïde

Président : Monsieur le Professeur PERREAU

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE D'ANGERS

ANNÉE 1970 - 71

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Monsieur DUGAY Michel

né le 28 Mai 1942 à ANGOULÈME (Charente)

Présentée et soutenue publiquement le

**Contribution à l'étude de la splenectomie
dans la splénomégalie myéloïde**

Président : Monsieur le Professeur PERREAU

FACULTE MIXTE DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE D'ANGERS

THÈSE

PAR

DOCTEUR EN MÉDECINE

CH. LAFITE

1890



RECHERCHES SUR LA SYPHILIS

Contribution à l'étude de la syphilis
dans la splanchnologie myotome

Angers, chez M. LAFITE, 1890

FACULTE MIXTE
DE MEDECINE ET DE PHARMACIE d'ANGERS

Doyen Honoraire : Professeur ROUCHY
Professeur Honoraires : MM. DAVID, ROUSSEAU, AMSLER

Le Président du Conseil Transitoire :
Mr J.C. RENIER

L'Assesseur :
Mr H. GERMAIN

I - PROFESSEURS

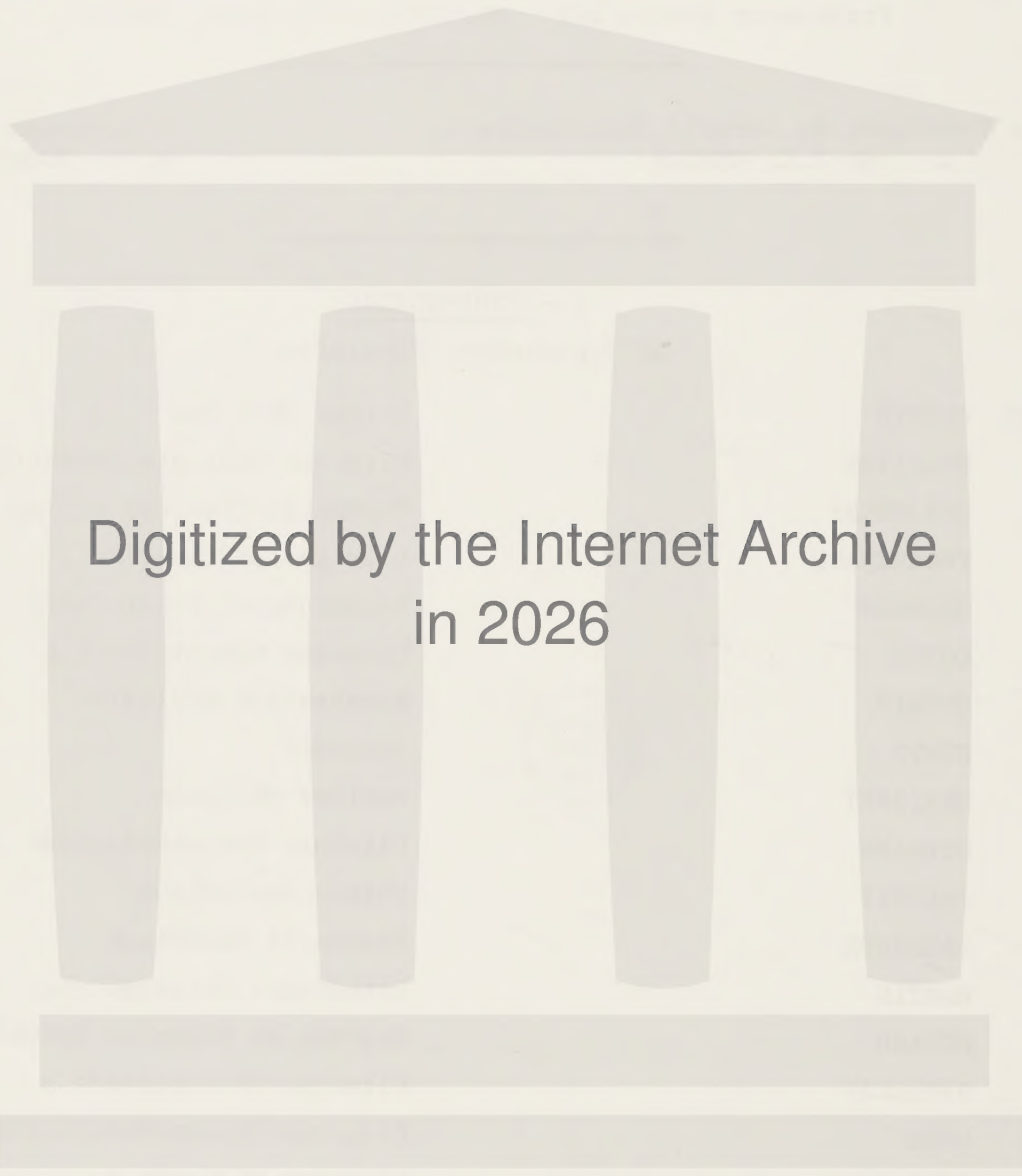
a) Professeurs Titulaires

MM. COTTIN	Chimie Générale
DELAITRE	Clinique Médicale Infantile
DESJOBERT	Pharmacie Chimique et Toxicologie
FRESSINAUD	Clinique Médicale B
GERMAIN	Botanique et Cryptogamie
GOYER	Clinique Chirurgicale B
GUERIN	Biophysique Médicale
GUNTZ	Anatomie
HERISSET	Matière Médicale
HERMANN	Clinique Ophtalmologique
JOLIVET	Chimie Analytique
LAFARGUE	Pharmacie Galénique
MARTIN	Pathologie chirurgicale
MENARD	Hygiène et Médecine Sociale
NAULLEAU	Clinique Chirurgicale A
OURY	Clinique Pneumo-Phtisiologique
PERREAU	Clinique Médicale A
RENIER	Clinique Rhumatologique
ROUCHY	Clinique Obstétricale et Gynécologique
SIMARD	Anatomie Pathologique

b) Professeur titulaire à titre Personnel

HOCQUET

Parasitologie



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545934_0009

PROFESSEURS SANS CHAIRE

BONNIOT	AVRILLE 74, av. du Cdt. Ménard	Clinique Médicale B
JOUBAUD	ANGERS 9, rue Proust	Méd. Gén. et Expérimental
PARSY	ANGERS 35, avenue Jeanne d'Arc	O.R.L
PERTUS	STE GEMMES SUR LOIRE La Cheneraie	Urologie
ROGNON	ANGERS 49, bd du Roi René	Chirurgie Générale.
TADEI	ERIGNE 18, avenue des Marronniers	Méd. Gén. et Cardiologie

AGREGES

GOLDEWSKI	PARIS 9° 50, rue de Chateaudun	Neurologie
TESTARD	ANGERS 2, place André Leroy	Pédiatrie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

ALLAIN	ANGERS 6, avenue Pasteur	Pharmacologie
AUGEREAU	PARIS 14° 132, bd Montparnasse	Pharmacodynamie
BREGEON	ANGERS 28, bis rue de Brissac	Rhumatologie
CAVELLAT	BOUCHEMAINE 8, domaine de la Croisette	Anesthésie-Réanimation
CAVELLAT	BOUCHEMAINE 8, domaine de la Croisette	Anesthésie-Réanimation
CARON	ANGERS 35, avenue Jeanne d'Arc	Electroradiologie
COULLAUD	ANGERS 25, rue d'Alsace	Physiologie
DESNOS	ANGERS 26, rue du Dr Guichard	O.R.L
EMILE	ANGERS 4, place de Lorraine	Neurologie
FRESNEAU	ANGERS 38, place Bichon	Médecine Interne
GIRAULT	ANGERS 41, rue de Belgique	Biochimie Médicale
GROSIEUX	ANGERS 50, bd du Roi René	Gynécologie-Obstétrique
HUREZ	AVRILLE 16, esplanade du Val d'Or	Hématologie-Immunologie
HUYGHES-		
DESPOINTES	AVRILLE 10, av Jean Lurçat	Biochimie Médicale
LARGET-PIET	ANGERS 29, rue des Arènes	Pédiatrie Génétique
LARRA	ANGERS 18, rue de la Fontaine	Histologie
PILLET	ANGERS 18, rue Létenduère	Anatomie
PILLOT	ANGERS 307, route de Paris	Bactériologie.
PLANE	ANGERS 39, avenue Jeanne d'Arc	Chirurgie Générale
PRELOT	PARIS 12, 11, rue du Docteur Goujon	Physiologie-Zoologie
QUERO	NEUILLY/SEINE 92 90, av. de Neuilly	Microbiologie
RIBERI	ANGERS 6, rue Bigot	Médecine Interne
SCHNITZLER	ANGERS 2, rue Gay Lussac	Dermatologie Vénéréologie

DELEGUES DANS LES FONCTIONS DE MAITRES DE CONFERENCES

MARTIN FRERE	ST MANDE 94 4, av. Herbillon	Chimie Gén. et Minérale
THUILLIER	NEUILLY/SEINE 92 6, pl. Winston Churchill	Chimie Biologique
VALTON	LA CELLE ST CLOUD 78 6, allée des Bouvreuils	
	Domaine de St François d'Assise	Médecine Légale
WARTEL	ESVRES 37 Clinique du Domaine de Vontes	Psychiatrie

Par délibération en date du 28 Janvier 1966, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

- A ma femme :

- Pour son soutien

- Avec toute ma tendresse

- A mon fils Philippe

- A mes parents

qui m'ont tant aidé et m'ont permis de mener à leur terme
ces longues études.

En témoignage de ma reconnaissance et de ma profonde affection.

- A mes beaux parents

ma seconde famille

A mon beau-père

qui restera pour moi un exemple dans l'exercice de mon métier.

- A tous les miens

- A mes amis

- A notre Maître et Président de thèse :

Monsieur le professeur PERREAU

- Professeur de clinique médicale
- Médecin des hôpitaux
- Chevalier de la Légion d'Honneur

- Qui a bien voulu nous fournir le sujet de cette thèse et nous a fait l'honneur de présider sa soutenance.

- Son enseignement et ses nombreux conseils nous furent précieux.

- Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre gratitude et de notre respectueux attachement.

- A nos Juges

- Monsieur le professeur GOYER

- professeur de clinique chirurgicale

- Chirurgien des Hôpitaux

- Chevalier de la Légion d'Honneur

- Monsieur le professeur GUNTZ

- professeur d'anatomie

- Chirurgien des Hôpitaux

- Monsieur le professeur JOUBAUD

- Maître de conférences agrégé de Médecine Générale
et Expérimentale

- Médecin des Hopitaux.

- En témoignage de reconnaissance pour l'honneur qu'ils nous ont
fait en s'intéressant à notre travail.

- A Monsieur le Docteur GARDAIS

- Assistant Chef de Clinique

- Qui nous a tant aidé dans la réalisation de cette thèse.

- Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de toute notre reconnaissance pour la patience et la bienveillance qu'il nous a témoignées.

- A Monsieur le docteur P. MAURY

- Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

- Ancien chef de clinique à la Faculté de Médecine de Paris

- Chef de Service au Centre Hospitalier du Mans.

- Nous le remercions de nous avoir inspiré le sujet de cette thèse.

- Son enseignement et l'accueil qu'il a eu la bonté de nous réserver dans son service nous furent précieux.

- Qu'il reçoive ici le témoignage de notre attachement et de notre profond respect.

- A nos Maîtres dans l'externat :

- Monsieur le professeur NAULLEAU

- Monsieur le docteur BONHOMME

- Monsieur le professeur PERREAU

- Monsieur le professeur FRESSINAUD-MASDEFIEIX

- Monsieur le professeur TADEI

- pour l'enseignement précieux qu'ils nous ont prodigué durant nos années d'études.

A nos maîtres du Centre Hospitalier du Mans

Dont nous avons eu l'honneur d'être l'interne.

- Monsieur le docteur COADOU
- Monsieur le docteur P. MAURY
- Monsieur le docteur RIVRON

En reconnaissance de ce qu'ils nous ont apporté et
nous apportent encore.

- A tous ceux qui nous ont apporté leur collaboration pour mener à bien ce travail.

Nous leur exprimons nos plus sincères remerciements.

INTRODUCTION

La splénectomie peut-elle être conseillée dans la splénomégalie myéloïde ? C'est le sujet que le Docteur Pierre MAURY a bien voulu nous proposer à l'occasion d'une observation personnelle que nous avons recueillie dans son service, pendant notre internat à l'Hôpital du MANS.

Deux autres cas nous ont été aimablement communiqués par le Professeur PERREAU (Clinique Médicale A du Centre Hospitalier Universitaire d'ANGERS).

Ces trois observations ont été comparées aux statistiques anciennes et aux publications récentes, dans l'étude desquelles nous avons été guidé par le Docteur GARDAIS. Elles nous ont montré l'intérêt actuel de ce problème, en rappelant les discussions classiques sur la légitimité de cette intervention et sur l'évaluation de ses complications immédiates et tardives.

Notre étude comportera :

- 1° Rappel historique de l'évolution des idées d'une part sur le splénomégalie myéloïde, d'autre part sur la thérapeutique chirurgicale.
- 2° Exposé des trois observations
- 3° Données de la littérature d'après ces statistiques :
 - circonstances de la splénectomie
 - résultats immédiats et tardifs
 - complications
- 4° Conduite opératoire
- 5° Conclusions

HISTORIQUE

L'attitude envers la splénectomie au cours de la splénomégalie myéloïde a été conditionnée par les conceptions pathogéniques sur le rôle de la rate dans cette maladie et par les résultats immédiats et tardifs de cette intervention.

- au point de vue pathogénique, deux points de vue s'opposent :

Pour certains auteurs, la splénomégalie myéloïde est une variété des myeloses prolifératives, dans laquelle la grosse rate n'est qu'une des localisations du processus myéloïde.

Pour les autres, la lésion primitive est une fibrose de la moëlle osseuse, l'ostéo-myelofibrose, et l'augmentation de volume de la rate vient suppléer cette déficience primitive de la moëlle. Pour ceux-là, la splénectomie est un geste nuisible et leur attitude était concrétisée en 1954 par les conclusions de J. BOUSSER :

la splénectomie est absolument contre-indiquée ; grevée d'une mortalité très lourde, elle ne donne pas de rémissions intéressantes.

Cette mortalité opératoire était confirmée par de nombreuses statistiques depuis HICKLING en 1937, jusqu'à BUCK et WITH en 1945 : colligeant 54 cas splénectomisés de la littérature, ils signalaient que 39 d'entre eux avaient été rapidement mortels.

Mais déjà quelques observations isolées venaient atténuer ce pessimisme systématique. DUVOIR et POLLET en 1937 publiaient un résultat favorable avec survie de 43 mois. Deux malades de SKINNER et JENSEN étaient encore vivants 5 ans après l'opération ; dans l'abondante littérature anglo-saxonne, on peut retrouver ainsi les résultats non catastrophiques de GREEN, ceux de LINMANN, SHINTON, VIDEBAECK.

A cette date, la splénectomie avait souvent été imposée

par une complication traumatique ou en l'absence de diagnostic précis. C'était alors l'inocuité de l'intervention qui paraissait remarquable.

Actuellement, c'est en pleine connaissance du diagnostic qu'on s'applique à définir les indications de la splénectomie ; elles sont souvent posées par des troubles hématologiques : anémie hémolytique, purpura thrombopénique, hypersplénisme. Parmi de nombreux travaux, retenons la publication de J. CAROLI et A. PARAF sur l'anémie hémolytique et les études sur l'hypertension portale (MONGIN, SHELDON, et SHERLOCK).

Enfin, certains hématologistes, comme CROSBY, préconisent dans la splénomégalie myeloïde, l'ablation systématique de la rate ; elle devrait être faite à un stade précoce, avant l'apparition de toute complication. Un traitement pré-opératoire et post-opératoire précis permettrait d'éviter les troubles graves de la coagulation.

Notre exposé retrouvera ces conceptions pathogéniques et ces attitudes thérapeutiques, après la justification initiale de trois observations personnelles.

OBSERVATIONS

.....
O B S E R V A T I O N N° 1
.....

Madame M. ..., née en 1929.

Pas d'antécédents familiaux particuliers.

Dans les antécédents personnels, on note seulement des épisodes de colique hépatique en 1962, et la même année, une hospitalisation pour des douleurs abdominales dont l'origine n'est pas retrouvée.

Numération globulaire - Formule sanguine :

G.R.	4.000.000
Hb.	77
G.B.	11.500
Poly Neutrophiles	80 %
Eosinohpiles	2 %
Lymphocytes	4 %
Monocytes	8 %

En 1963, le médecin traitant découvre une splénomégalie qui, entraînant des troubles fonctionnels, motive une hospitalisation en 1964.

En 1964, on trouve à l'examen clinique une masse de l'hypochondre gauche qui atteint en bas la crête iliaque, en dedans l'ombilic, donne le contact lombaire, dure, lisse, douloureuse au palper - mate en avant.

Cette splénomégalie est isolée, il n'y a pas d'hépatomégalie, il n'existe pas d'ascite, pas de ganglions ni de purpura.

Examens complémentaires :

Numération globulaire :	GR	3.940.000
	Hb	75
	GB	4.800
	Plaquettes :	290.000

Splénectomie le 23 Avril 1964 (professeur GOYE

- poids : 1.100 gr.
- Examen histologique (Professeur SIMARD) : Grosse rate fibro-congestive, métaplasie myéloïde surtout mégacaryocytaire. Recherche d'une transformation myéloïde et notamment d'une ostéomyélosclérose.

Suites opératoires :

Infarctus pulmonaire gauche le 11 Mai 1964.

Thrombocytose avec hypoprothrombinémie.

Le 30/5/64 : GR 3.590.000 mm3
 GB 16.800 mm3
 Plaquettes 1.000.000 mm3
 Poly. Neutrophiles 75,2 %
 Lymphocytes 6 %
 Monocytes 10 %

Le 5/6/64 : Plaquettes 1.850.000
 Taux de prothrombine . 38 %
 Thrombodynamogramme : Hypercoagulabilité très importante.

TRAITEMENT : *Sintrom* 1/4 de comprimé un jour, et un demi le lendemain.
Misulban (sous son influence, les plaquettes tombent à 400 000 / mm) 2 comprimés par jour jusqu'au 23 juillet.

1965 : *Lithiase vésiculaire et cholécystectomie* ; les suites opératoires sont simples, sans thrombose ni hémorragie.

Examen hématologique : GR : 3.150.000
 plaquettes : 400.000

Novembre 1967 : L'examen radiologique montre des varices oesophagiennes

On note par ailleurs des douleurs de l'hypochondre gauche, pas d'augmentation du foie, pas d'ascite, pas d'hémorragie digestive.

En 1968 : Nouvelle hospitalisation à l'occasion de douleurs abdominales droites, sans arrêt des matières et des gaz.

Pas d'ictère, pas de fièvre, urines colorées.

- GR : 4 600 000

GB : 12 200

Poly. : 72 %

Plaquettes : 950 000

Taux de prothrombine : 46 %

- Une cholangiographie veineuse ne montre pas de dilatation.
- l'urographie est normale.
- Lavement baryté : injection et évacuation normale, appendice bien injecté.

En 1970 : L'état de la malade est stabilisé, sans hémorragies digestives.

En Résumé : chez une femme de 35 ans :

- splénectomie pour splénomégalie myeloïde.
- Apparition 3 ans après l'intervention d'une hypertension portale, avec varices oesophagiennes.

OBSERVATION N° 2

Mademoiselle F. ... née en 1920 n'a présenté aucun antécédent familial ni personnel.

Elle est examinée en décembre 1960 pour une grosse rate isolée, sans gros foie et sans ascite.

Hématie	:	4.540.000 mm ³
Leucocytes	:	8.400 mm ³
Poly. neutroph.	:	60 %
Hb	:	89 %
Eosinophiles	:	2 %
Basophiles	:	2,5 %
Lymphocytes	:	20 %
Monocytes	:	16 %

2 Novembre 1961 :

- Splénectomie (professeur GUYER)
- Examen histologique : métaplasie myéloïde

Juin 1964

- Hématémèse et méléna.
- Examen hématologique : hématies : 3.740.000 ; leucocytes : 11.800 ; plaquettes : 415.000 ; polyneutro. : 85 % ; lympho:6 % ; mono:7 % ; myélocytes:2 % ; ribrine 4,2% ; taux de prothrombine 55 %
- Thrombodynamogramme : Bonne rétraction du caillot.
- Radio digestive : oesophage : pas d'image de varices
estomac et duodénum : pas de lésion pariétale.

- Augmentation des plaquettes à 850 000
- Traitement par *Misulban* : 1 ou 2 comprimés par semaine.

Décembre 1967 :

- Hématémèse abondante.
- Hématies 4 370 000 ; leucocytes 11 200 ; plaquettes 180 000 ; fibrine 4 g ; taux de prothrombine : 73 %
- Radios : importantes varices œsophagiennes.

On envisage de pratiquer une artériographie sélective de l'artère mésentérique en vue d'une éventuelle anastomose porto-cave, mais le taux des plaquettes s'élève à 630 000 et les risques de thrombose font écarter cet examen.

TRAITEMENT : *Misulban* : 2 comprimés par jour. Il entraîne une chute des plaquettes à 40 000.

OCTOBRE 1968

- Rechute d'hématémèse très importante nécessitant la pose d'une sonde de Blakemore.
- A l'examen : légère circulation abdominale collatérale, pas d'ascite, pas d'augmentation de volume du foie.
- Hématies : 3 400 000 ; leucocytes 9 700 ; plaquettes 318 000 ; formule leucocytaire normale. Taux de prothrombine 88 % ; fibrine : 4,6 g/l. ; cholestérol 1,76 g/l. ; phosphatases alcalines 10,5 UKA

4 Novembre 1968 :

- Rechute d'hémorragie digestive avec collapsus.
- Intervention chirurgicale (Dr VAILLANT) : hypervascularisation du grêle. Foie normal, estomac et duodénum normaux. Le pédicule hépatique a un aspect angiomateux qui ne permet pas d'envisager une anastomose porto-cave. Dissection d'une veine mésentérique, pression 45 cm ; épaissement considérable de la racine du mésentère ; toute manipulation est très hémorragique. On pratique une anastomose termino-latérale entre cette veine mésentérique et la veine rénale gauche.

Biopsie du foie :

" Portite de caractère inflammatoire sub-aigu sans cirrhose et sans indice de malignité ..."

2 Décembre 1968

- Ascite abondante nécessitant une évacuation de 2 litres de liquide qui sera répétée 10 jours plus tard.

16 Décembre 1968

- Epanchement pleural bilatéral : liquide trouble, polynucléaires 94 %, pas de germes, amylase 59 unités.

22 Décembre 1968

- Crise douloureuse abdominale avec syndrome occlusif. Collapsus irréductible. Décès.

VERIFICATION ANATOMIQUE :

- Péritonite purulente.
- L'intestin est infarci sur toute sa longueur. Les veines et les artères mésentériques sont thrombosées. La thrombose de la veine mésentérique supérieure s'arrête en aval de l'anastomose mésentérico-rénale qui reste perméable. La veine coronaire stomacique est thrombosée jusqu'à son abouchement dans la veine porte. La veine porte extra-hépatique est perméable sans thrombose ancienne ni récente.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Le foie n'est le siège d'aucun remaniement cirrhotique. Les espaces portes ne sont pas élargis. Les sinusoides sont très dilatés, congestifs, mais sans inondation sanguine centro-lobulaire. Il existe de petits foyers de stéatose. La recherche particulièrement attentive d'images de métaplasie myéloïde s'est montrée négative.

En résumé :

- Splénomégalie myeloïde : splénectomie en 1961.
- En 1964 : les hémorragies digestives à répétition avec présence de varices oesophagiennes font porter le diagnostic de thrombose portale.
- L'impossibilité d'envisager alors une anastomose porto-cave conduit à pratiquer une anastomose mésentérico-rénale entre la veine mésentérique et la veine rénale gauche en novembre 1968.
- Décès environ un mois après l'intervention dans un tableau de crises douloureuses abdominales, avec ascite récidivante.

A l'autopsie :

- . Infarctus mésentérique massif.
- . Péritonite suppurée.
- . Le foie n'est le siège d'aucun remaniement cirrhotique ni de métaplasie myeloïde.

.....
O B S E R V A T I O N N 3 :
.....

Monsieur F. ... Ferdinand, né en 1907.

Hospitalisé en 1958 pour une altération de l'état général avec splénomégalie atteignant l'ombilic sans autres signes à l'examen clinique.

- Numération globulaire et formule sanguine :

GR = 4 410 000/mm³

GB = 11 600/mm³

Polynucléaires neutrophiles : 60 %

" éosinophiles : 3 %

Métamyelocytes : 4 %

Myelocytes : 6 %

Erythroblastes : 6 %

Plaquettes 250 000/mm³

- Myelogramme

Poly Neutro 20,5 %

" Eosino. 2 %

Métamyelocytes neutro. ... 10,5 %

" éosino. ... 0,5 %

Myelocytes neutro..... 16,5 %

" éosino. 2,5 %

Promyelocytes 7,5 %

Myeloblastes 8,5 %

Proerythroblastes 10 %

Erythroblastes 14,5 %

Lymphocytes 4 %

Monocytes 2 %

Plasmocytes 1 %

- Ponction splénique :

Polynucléaires	: 30 %
Métamyélocytes	: 5 %
Lymphocytes	: 47 %
Monocytes	: 13 %
Erythroblastes	: 5 %
Précérythroblastes	: 10 %
Taux de prothrombine	: 65 %
Temps de saignement	: 4'30
Temps de coagulation	: 10'
Test de tolérance à l'héparine	: normal

L'érythroblastose sanguine sans correspondance cependant avec un myelogramme normal évoque le diagnostic de splénomégalie myeloïde (le taux de GB à 13 000 n'étant pas en faveur d'une leucémie myeloïde).

La radiothérapie fait diminuer la rate, mais l'érythroblastose sanguine persiste.

En Novembre 1958, la bonne conservation de l'état général et la formule sanguine inchangée font écarter le diagnostic de leucémie myeloïde.

Sous surveillance, le malade reprend son activité.

Entre 1960 et 1969, les épisodes d'anémie et d'altération de l'état général nécessitent de nombreuses hospitalisations.

L'état hématologique est résumé dans les 2 tableaux suivants :

- Tableau des hémogrammes
- Tableau des myelogrammes.

Dans cette période se constitue une insuffisance médullaire progressive.

En novembre 1968, l'état général s'altère nettement, les signes fonctionnels sont cependant discrets malgré une splénomégalie occupant maintenant la moitié gauche de l'abdomen, dure, à bords tranchants, non douloureuse à la palpation. L'hépatomégalie est également importante, débordant de 4 travers de doigts le rebord costal inférieur droit.

Les troubles de compression sont très nets avec ascite et oedèmes malléolaires bilatéraux très importants.

Au bout d'un mois, on ne note pas de changement important : malgré une transfusion de sang tous les 2 jours, la thrombopénie et l'érythroblastose sont intenses.

myelogramme : moëlle pauvre, déshabillée de ses lignées granulocytaires, il n'y a pas d'envahissement de cellules immatures.

En janvier 1969 :

- L'Aldactazine fait rétrocéder les oedèmes.
- L'Hépatomégalie reste stationnaire.
- Cependant, l'anémie persiste :
 GR : 2.900.000 mm3 malgré une transfusion sanguine tous les 2 jours.
 Plaquettes : 35.000 m/3
 Erythroblastes : 126 %
 Fibrine : 3,80 g/l

Bientôt apparaissent des phénomènes hémorragiques : épistaxis, melaena, taches purpuriques ; devant ce tableau, on envisage une splénectomie.

On pratique la splénectomie le 6 Février 1969 :

A l'intervention, on découvre :

- Une splénomégalie de 3 kg 400, verdâtre, d'aspect scléreux.
- Une circulation collatérale très importante.
- Des veines épiploïques et hypertension portale.
- Adhérence de la rate au diaphragme sur une surface très

importante avec une circulation collatérale intense.

L'examen anatomo-pathologique montre :

- une rate fibro-congestive d'aspect hémolytique avec métaplasie myeloïde et forte dominance érythroblastique
- Le foie est le siège d'une métaplasie myeloïde à nette prédominance érythroblastique avec stase vasculaire diffuse et sidérose intra-hépatocytaire.

Pendant l'intervention, le malade reçoit 7 flacons de sang, coagulants et antibiotiques.

Suites opératoires

Dans les jours qui suivent l'intervention, on peut noter une bonne conservation de l'état général, apparition de quelques pétéchies discrètes de la face et des cuisses.

Numération globulaire :

GR	:	3 900 000
GB	:	14 000
Plaquettes	:	140 000
Erythroblastes:		292 %
Métamyelocytes:		3 %
Myelocytes	:	16 %

Bilirubine totale : 3,5 mg/l

Fibrine : 4,80 g/l

Thromboelastogramme : normal

Protéine plasmatique : 51 g/l

10 jours après l'intervention, apparition d'un épanchement pleural gauche, sanglant - Rivalta positif avec albumine à 40 g/l.

Le malade depuis l'intervention n'a reçu que deux flacons de 500 ml de sang.

Numération globulaire :

- GR	4 000 000
- GB	22 000
- Plaquettes	230 000
- Erythroblastes	101 %
- Myelocytes	18 %
- Metamyelocytes	5 %
- Taux de prothrombine	90 %
- fibrine	6,20 g/l

2 semaines après l'intervention :

- GR	4 000 000
- GB	17 600
- Plaquettes	230 000
- érythroblastes :	6 %
- Taux de prothrombine	85 %
- thromboélastogramme	hypercoagulabilité
- fibrine :	7,90 g/l
- Taux de protéinurie	68g/l
- Electrophorèse de protéines plasmatiques :	
hypoalbuminémie avec hyperalpha 2 globulinémie	
rapport : $\frac{A}{G} = 0.69$	

AU TOTAL : Un mois après l'intervention, le malade se porte bien, le tableau hématologique s'est transformé chez ce malade, qui n'a plus besoin de transfusions, n'a plus de purpura, présente un taux de plaquettes normal.

Le thromboélastogramme montre une hypercoagulabilité.

Au début de mars 1969 : L'état clinique est stable, l'examen normal.

La numération globulaire montre une stabilité des éléments rouges, et une leucocytose et érythroblastose persistantes. On note cependant l'apparition d'une thrombocytose, classique, après splénectomie.

Le 15 Mars : asthénie discrète

fébricule à 37°5 - 38.

L'examen clinique ne montre rien d'anormal par ailleurs.

V.S. : 56 à la première

96 à la deuxième heure

- GR	4 400 000
- GB	27 000
- plaquettes	360 000
- érythroblastes	51 %
- myéloblastes	3 %
- promyelocytes	2 %
- myelocytes	34 %
- metamyelocytes	8 %

Taux de prothrombine 89 %

fibrine 4,3 g/l

Thromboélastogramme : hypercoagulabilité

Electrophorèse : hypoprotéïnémie avec hypoalbuminurie et hyperalpha 2 globulinémie

$$\text{rapport : } \frac{A}{G} = 0,96$$

Dans les jours qui suivent, la fébricule persiste, l'asthénie s'intensifie avec anxiété.

La vitesse de sédimentation est accélérée.

L'hémogramme pratiquement inchangé.

Fibrine : 5,20 g/l.

Cet état persiste jusqu'au 21 Mars, où on note un épisode fébrile à 40° avec frisson.

Asthénie et anxiété importantes, douleur thoracolumbaire postérieure.

La radio pulmonaire montre des opacités micronodulaires

diffuses dans les deux champs avec ascension de la coupole diaphragmatique gauche et comblement du cul-de-sac costo-diaphragmatique correspondant.

Les hémocultures sont stériles.

Dans la journée du 24 Mars : exitus subit dans un tableau de collapsus avec cyanose. L'autopsie n'a pu être pratiquée.

Les derniers examens pratiqués montraient :

- GR : 3 650 000
- GB 21 000
- Plaquettes 320 000
- Erythroblastes : 250 %
- Taux de prothrombine 54 %
- fer sérique 140 g/100 ml
- Coefficient de saturation en sidérophiline : 93 %
- Protéïnémie 49 %
- Electrophorèse : hypoalbuminémie
hyperalpha 2 globulinémie
rapport $\frac{A}{G}$ = 0,88

En Résumé : Splénomégalie myeloïde découverte en 1958

Décès en mars 1969 après splénectomie dans un tableau fébrile avec syndrome fonctionnel respiratoire aigu.

Evolution totale de 11 ANS.

DATES	G. R.	G.B.	Erythroblastes	Poly Neutro	Poly éosino	Poly baso.	Lympho	Mono	Plaquettes
Nov. 58	4 530 000	6 700	1 %	65 %	2 %		28 %	2 %	
9/61	3 300 000	6 500	6 %	62 %	1 %		12 %		120 000
3/62	3 300 000	10 000	20 %	45 %	1 %		30 %	4 %	180 000
4/62	3 750 000	7 600	15 %	49 %	1 %		27 %	1 %	180 000
4/63	2 900 000	6 000	16 %	40 %	1 %		32 %	4 %	110 000
11/64	2 500 000	3 100	47 %	34 %	0		24 %	0	130 000
7/65	2 850 000	6 000	55 %	30 %	3 %	1 %	40 %	3 %	170 000
11/68	2 450 000	10 400	64 %	45 %	1 %	1 %	28 %	6 %	60 000
30/12	2 800 000	7 100	70 %	36 %	0	0	31 %	5 %	27 000

DATES	GS	Densité	étalement	Myeloblastes	Promyelocytes	myelocytes	métamyelocytes	Poly neutro	Poly éosi	lymphocytes
9/61	sternum	+	très pauvre	2	1	25	10	52	0	8
5/63	"	"	"	1	3	14	4	24	0	6
11/64	"	"	"	1	0	11	2	19	0	15
12/68	"	"	"	2	3	18	8	14	0	16

Monocytes	Plasmocytes	Proérythro.	érythro. toso	érythro. poly	érythro. acido	C U N C I U S I O N S
1	1	0	3	14	23	Myeloscélrose + Réaction splénique de compensation. Lignée érythrocytaire non atteinte par la sclérose
0	2	0	2	11	33	Elements appartenant tous à la lignée myeloïde. L'hyperplasie érythroblastique n'est qu'ap-parente.
5	3	0	4	20	19	Aplasie surtout sur la lignée granulocytaire. Fausse activité érythroblastique.
2	1	1	7	10	16	Désertion de la lignée granulocytaire. Pas d'envahissement de cellules immatures.

INDICATIONS

Les indications de la splénectomie peuvent se poser dans des circonstances bien différentes :

1) La splénectomie est quelquefois pratiquée avant même de connaître la nature de la splénomégalie.

- . Il arrive en effet qu'à la suite d'une splénectomie l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire vienne révéler la métaplasie myéloïde.

Ces splénectomies "circonstanciées" peuvent être justifiées par divers incidents :

a) Rupture de la rate

Elles peuvent survenir spontanément au cours de la splénomégalie myéloïde. C'est un accident assez peu fréquent. La rupture traumatique est possible, qu'elle survienne à la suite de fracture de côte, contusion abdominale, polytraumatisme, plaie par balle ou arme blanche. La rupture est d'autant plus facile qu'il s'agit d'une rate pathologique.

- PERLES relate le cas d'une splénectomie pratiquée après traumatisme de l'hypochondre gauche :

" Aucun antécédent n'était retrouvé chez ce patient et c'est une surprise de trouver une rate volumineuse de 1.600 kg. L'examen histologique a montré qu'il s'agissait d'une splénomégalie myéloïde jusque là parfaitement silencieuse .."

b) Il peut s'agir d'un hématome

Hématome sous-capsulaire ou périphrénique, hématome provoqué par un traumatisme même léger.

Hématome spontané, organisé, développé en dehors même de toute notion traumatique.

Cette complication qui peut se produire en un ou deux temps sera encore favorisée par les fréquents troubles de l'hémostase, thrombopénie en particulier.

c) Un infarctus splénique ,

peut également contraindre à la splénectomie. Cet accident semble assez fréquent : JENSEN , VIDEBAECK , GIRAUD et LATOUR en mentionnent plusieurs cas.

d) Accident de la splénoportographie !

Dans sa thèse, BOERES signale 17 cas de rupture de rate après splénoportographie, la splénectomie a été pratiquée en moyenne après 48 heures. Malheureusement cet auteur n'indique pas la nature exacte de ces rates. Cet accident grave (6 décès sur 17 dans la série BOERES) n'a cependant jamais été à notre connaissance l'élément révélateur de la maladie.

e) La splénectomie peut quelquefois être effectuée pour des raisons de *tactique chirurgicale* :

- splénopancréatectomie corporéo-caudale pour pancréatite chronique, pseudo kyste du pancréas , adénocarcinome.
- splénectomie de nécessité, imprévue, motivée par une blessure pré-opératoire de la rate ou l'arrachement d'un pédicule vasculaire.

La splénectomie peut être pratiquée dans un but diagnostique.

- HERMANN sur 582 malades splénectomisés note que 52 (9 %) le sont pour diagnostic, on trouve 1 cas de métaplasie myéloïde.
- PERLES signale dans sa thèse, la découverte d'une volumineuse

... occasion d'une urographie intra-veineuse. Une splénectomie est alors pratiquée sans examen hématologique préa-

Après l'intervention, des lames faites sur la pièce opératoire viennent préciser le diagnostic.

BUCK et WILH, FAVRE CROIZAT et GUICHARD mentionnent un cas semblable.

2) La nature de splénomégalie est connue , mais certaines circonstances conduisent à la splénectomie.

... A - Indications mécaniques :

- a / Manifestations douloureuses importantes, augmentation de la splénomégalie entraînant altération de l'état général ou complications mécaniques. Ces symptômes sont assez fréquents.

PERLES retrouve chez 40 % de ses malades une altération de l'état général, chez 10 % une augmentation importante et brusque de la rate au cours de la maladie est notée.

- On peut ainsi être amené après échec de la radiothérapie, la chimiothérapie étant contre-indiquée, à pratiquer une splénectomie de nécessité.

ENSEN sur 6 cas de splénectomie pour splénomégalie myéloïde en mentionne 2 cas.

- 2 splénectomies pour rate énorme sont signalées par FRANCKEL et Emile WEIL, avec les mêmes indications GOMES et MURRAY opèrent :
- 3 splénectomies pour complications mécaniques ont été également pratiquées par BALLIN et MORSE, MICHAEL, LINDEBOOM.

DUVOIR et POULET signalent une splénectomie sur splénomégalie myéloïde ancienne (8 ans) . Cette splénomégalie avait brusquement augmenté de volume dépassant la ligne médiane, comblant la

fosse iliaque gauche. Elle entraînait toute une symptomatologie fonctionnelle dont, entre-autre, une dénutrition importante.

A l'occasion de ces troubles de l'état général, il est fréquent de constater un hypermétabolisme avec sueurs et amaigrissement important qui peut également contraindre à la splénectomie.

Dans le même ordre d'idée, BUCK et WITH, sur une série de 54 cas de splénectomie, en trouvent 8 pour troubles fonctionnels et généraux dus à une augmentation de la rate rebelle à la radiothérapie.

β / Une indication toute particulière est représentée par la splénectomie dans des cas d'hypertension portale.

L'hypertension portale est en effet une complication possible de la splénomégalie myéloïde.

DAGRADI et Coll. rapportent un cas de splénomégalie myéloïde compliquée d'hypertension portale et ayant saigné du fait de varices oesophagiennes.

Dans une récente publication, BOUSSER rapporte une ascite récidivante avec compression de la veine porte par de nombreuses adénopathies.

On peut cependant considérer avec PERLES que la fréquence de cette complication ne dépasse pas 5 %.

Dans une série de 500 malades atteints de syndromes myéloprolifératifs, AUFSES revoit 81 comptes-rendus d'autopsie afin de vérifier la présence de varices oesophagiennes ou gastriques et d'anomalies du système porte. 8 malades seulement présentent des lésions manifestes, un seul est atteint de splénomégalie myéloïde.

A propos de 71 observations, PERLES ne signale dans sa thèse aucun cas d'hématémèse par hypertension portale. Cette complication hémorragique occupe donc peu de place quand on apprend de DRAPIER

qui étudie 42 cas, qu'il existe des hémorragies graves, 17 fois dont 14 fois dans les 3 mois précédant la mort.

Dans certains cas, la cause de cette hypertension portale a été retrouvée : il s'agit en général d'une thrombose.

Cette obstruction, secondaire semble-t-il à une thrombopénie associée, peut siéger dans n'importe quel secteur vasculaire pré-hépatique : veine splénique, veine mésentérique.

Il peut s'agir également d'une compression ganglionnaire.

Enfin, il n'est pas exceptionnel qu'aucun obstacle ne soit trouvé.

Dans ces cas, le mécanisme invoqué est beaucoup plus discutable :

infiltration myeloïde du foie créant un bloc intra-hépatique ou augmentation du flux dans l'artère splénique.

Cette dernière explication suppose la présence de fistules artério-veineuses entre artère splénique et hépatique et système porte. Mais ces communications ont été observées en d'autres circonstances, en particulier dans les cirrhoses.

Une fois découverte l'hypertension, la survie est plus ou moins longue. Sans intervention, deux malades de ROSENBAUM sont encore vivants respectivement 5 ans et 1 an après.

Dans tous ces cas, la splénectomie n'a été que rarement envisagée, un malade de WAREMBOURG est décédé par accident de la splénoportographie avant toute tentative de splénectomie.

Dans les cas où elle a pu être pratiquée, la survie a été diversement appréciée.

Le malade de HUNT a été splénectomisé et survit long-

temps après sa splénectomie. Un malade de DAGRADI survit 19 mois tandis qu'un autre de AUFSES n'a survécu qu'un mois.

L'indication de la splénectomie en pareil cas est tout de même restreinte, on lui préfère en général une anastomose portocave soit termino-latérale, soit latéro-latérale comme l'a pratiquée MONGIN. Mais le pronostic ne semble guère meilleur puisque ce malade décède au bout de 5 mois.

... B - Indications hématologiques.

a - Anémie hémolytique

Tous les auteurs semblent d'accord sur l'utilité de la splénectomie dans les splénomégalias myéloïdes lorsqu'une hémolyse importante entretient l'anémie, sous réserve des explorations préalables.

BUCK et WITH enregistrent 3 échecs sur 4 cas trouvés dans la littérature.

- 2 malades de THOMPSON meurent 1 an après splénectomie, l'un avait 37 ans, l'autre 63 ans. Tandis qu'un malade de JACKSON meurt 3 ans après l'intervention.

Sans être suivie d'exitus, la splénectomie peut quelquefois être inefficace, ceci est illustré par un malade de REICH et RUMSEY qui garde, après splénectomie, une anémie sévère et nécessite des transfusions importantes.

BREWSTER et WOLLENMANN signalent un cas comparable.

De même deux malades de CARTWRIGHT splénectomisés avec recul l'un de 7 ans, l'autre de 2 ans, ne voient apparaître ni aggravation, ni amélioration. Un patient de VIDEBAECK avec réticulose médullaire et anémie de longue durée présente un an après splénectomie, une

capacité de travail entière, mais développe un tableau de leucémie lymphoïde chronique.

Dans sa série de 6 cas, JENSEN enregistre 2 cas où la splénectomie contrôle l'hémolyse :

- mais pour l'un survenue d'un abcès sous-phrénique et mort par défaillance cardiaque et hépatique 6 mois après splénectomie.
- pour l'autre, mort 6 semaines après intervention par infection intercurrente.

Cependant des séries de succès plus importantes sont enregistrées :

- ... la splénectomie pratiquée dans les 3 cas de FINCH pour anémie hémolytique a stoppé l'hémolyse et s'est traduite par une augmentation de tous les éléments circulants.
- ... Malgré des épisodes d'accidents thrombotiques, LOEB et MOOR notent 2 cas où les transfusions ont été réduites et où le taux des hématies s'est maintenu à un niveau correct sans transfusion, le recul de ces deux cas est respectivement de 14 et 43 mois.
- ... SINGER a obtenu deux résultats très satisfaisants, entre-autre, chez un malade présentant une anémie à 1 900 000 au départ et n'ayant plus nécessité aucune transfusion pendant 1 ans après splénectomie.
- ... De même chez 3 malades de CARTWRIGHT , la splénectomie a été suivie par une complète libération des transfusions 4 à 10 mois après opération.
- ... STRULLU dans sa thèse rapporte une observation personnelle qui montre une évolution "spectaculaire" : hématies se maintenant spontanément entre 3 500 000 et 4 000 000 pendant 5 ans.
- ... Il y ajoute 11 cas colligés par PARAF et CAROLI, avec 10 évolutions ultérieures favorables, disparition du syndrome hémolytique

avec espacement ou suppression des transfusions. Cependant, les délais d'observations après splénectomie ne sont pas rapportés. Dans un seul cas, l'intervention fut un échec.

... PARAF et CAROLI enfin signalent un malade ayant présenté une anémie hémolytique subaiguë avec réticulocytes à 13 %, érythroblastose sanguine et médullaire, positivité du test de l'hémolyse auto-anticorps et anti-hématies, excès de stercobilinogène fécal et bilirubinémie indirecte.

- . Cette hypothèse est confirmée par l'étude du temps de survie des hématies, la vie globulaire est de l'ordre de 34 jours.
- . L'examen hématologique montre que cette anémie hémolytique est associée à une splénomégalie myeloïde et érythroblastique.
- . La répétition des accidents hémolytiques dramatiques, l'inefficacité de la cortisone conduisent à envisager la splénectomie.
- . Après vérification par ponction, le foie ne montre pas de signe de métaplasie myeloïde.
- . Après intervention, la numération des hématies est normale, plus aucune transfusion ne sera désormais nécessaire. L'étude du temps de survie des hématies confirme qu'après la splénectomie, l'hyperhémolyse a disparu. Le recul est cependant assez faible (quelques mois).

L'analyse de l'ensemble de ces résultats montre la prudence avec laquelle il faudra poser l'indication de la splénectomie en cas d'anémie :

Élimination des autres causes d'anémie qui peuvent s'associer à la myelosclérose, carence martiale, hémorragie ou carence secondaire en acide folique.

Importance de l'hémolyse après étude isotopique au chrome 51, examen prouvant la responsabilité splénique avec une activité médullaire satisfaisante.

Echec du traitement médical prolongé par les corticoïdes.

Ce n'est que dans ces conditions que la splénectomie pourra être indiquée.

b - Purpura thrombopénique

Les manifestations hémorragiques sont quelquefois retrouvées au début de la maladie dans 42 % des cas chez PERLES.

Il s'agit, dans 30 % des cas, de purpura, d'hématome dans 40 % des observations, épitaxis dans 12 % des cas et signes hémorragiques autres (rénaux , oculaires) dans 18 %.

Le chiffre des plaquettes peut varier considérablement la thrombopénie, rare au début selon MOULIAS et MULLER, se rencontre de plus en plus souvent avec l'évolution de la maladie, elle aboutit souvent à des manifestations hémorragiques de très mauvais pronostic.

Sur 55 cas de splénomégalie myeloïde, PERLES retrouve 20 fois une thrombopénie (soit 37 % des cas), à l'examen initial.

Cependant de nombreux auteurs ont pratiqué la splénectomie en cas de purpura thrombopénique :

- mort pendant l'intervention de l'unique malade signalé par ORBAUGH.
- Dans les 3 cas signalés par BUCK et WITH on trouve :
 - . un malade de JAFFE mort pendant l'intervention ;
 - . un cas de GRIVA-ANGELIERI où le malade est vivant 2 ans après splénectomie malgré des conditions pratiquement inchangées ;
 - . Le malade de KLEMPERER est mort en 3 mois.

Parmi les 24 malades splénectomisés de BOURONCLE et DOAN, on trouve 5 cas de purpura thrombopénique.

On enregistre des résultats satisfaisants dans 14 cas

avec survie de 6 mois à 2 ans, on ne sait pas cependant quelle est la place du purpura thrombopénique dans ces 14 succès.

Le malade de CARTWRIGHT âgé de 34 ans a retrouvé après splénectomie un nombre de plaquettes normal malgré une thrombopénie à 20 000 avant l'intervention ; JENSEN mentionne 5 malades splénectomisés.

Dans ces conditions, il note :

- .. 1 bonne évolution 5 semaines après intervention, mais mort au bout de 2 mois d'une infection peritonéale.
- .. 1 mort 14 mois après splénectomie avec cachexie et hypertension portale malgré une formule normalisée.
- .. Un exitus 2 mois après splénectomie pour hémorragie ulcéreuse.
- .. 2 SUCCES :
 - . dans le premier cas état satisfaisant, formule sanguine normale malgré de mauvais antécédents ; encéphalopathie alcoolique et toxicomanie.
 - . dans le dernier cas (mentionné également par VIDE-BAECK) 6 ans après splénectomie, le malade vivait encore sans nécessité de transfusion.

Dans une série de 29 cas, GREEN signale 3 cas de splénectomie pour thrombopénie sévère : on note respectivement 1 survie de 2 mois (date de la publication) ; une survie de 2 ans ; une survie de 4 ans 1/2 (mort par hémorragie pour ulcère peptique) et une survie de 5 ans après splénectomie.

La plupart des auteurs s'accordent pour affirmer que la splénectomie entraîne souvent l'arrêt des hémorragies et la correction de la thrombopénie.

Mais il faut cependant signaler l'inconstance des succès, la fréquente possibilité de rechute au bout de plusieurs mois ou même plusieurs années.

La décision de la splénectomie relèvera donc de nombreu-

ses conditions :

... Importance, fréquence et localisation des hémorragies, risques liés au terrain intéressé, âge du patient et résultats de l'étude de la biopsie osseuse et des épreuves isotopiques.

Ainsi seront justiciables de la splénectomie les cas résistant à un traitement médical bien conduit, corticothérapie en particulier à fortes doses pendant plusieurs mois.

Dans certains cas cependant, on sera autorisé à faire une splénectomie plus précoce :

- contre-indication de la corticothérapie
- fréquence et abondance des épisodes hémorragiques mettant en jeu la vie du malade.

L'étude isotopique par le marquage au chrome des plaquettes devrait conduire actuellement à une plus grande précision dans les indications thérapeutiques.

En particulier, il sera important de préciser le siège de la destruction plaquettaire :

- électivement dans la rate en faveur de la splénectomie ;
- ou dans le foie plaidant pour l'abstention.

Cependant, MIALARET note que même en possession de toutes ces indications, les résultats paradoxaux sont fréquents :

" bon résultat de la splénectomie dans une séquestration surtout hépatique, échec en cas de séquestration splénique ".

C'est là que prend tout son intérêt l'étude de la biopsie osseuse permettant d'opposer les purpuras à moëlle riche en mégacaryocytes au pronostic post-opératoire bon, et ceux à moëlle pauvre de pronostic plus sombre.

La sélection des cas ainsi faite, les résultats sont beaucoup plus encourageants : le malade peut dans ces conditions tirer un bénéfice certain de la splénectomie, et il se trouve généralement à l'abri de complications de thrombocytose.

L'apparition d'une hépatomégalie reste cependant à redouter parfois.

c - Hypersplénisme

Le syndrome d'hypersplénisme représente assez bien le contrôle qu'exerce la rate sur les 3 lignées sanguines :

plaquettes,
lignée granulocytaire
lignée erythrocytaire.

L'hyperfonctionnement provoquant thrombopénie, granulopénie, anémie.

L'atteinte peut porter sur les 3 lignées ou prédominer sur une seule suivant les cas, cependant que la moëlle osseuse est riche en cellules normales.

Dans ces conditions la splénectomie supprimant le rôle que la rate exerce sur les différentes lignées paraît logique.

Ainsi, au cours de ces états hématologiques assez rares, l'indication de la splénectomie est posée en raison de l'agranulocytose exposant aux infections de l'anémie et de thrombopénie hémorragique.

Les effets de la splénectomie sont, selon ROULOT, très brillants de façon immédiate.

BOURDIN, dans sa thèse, signale un cas de splénomégalie myeloïde splénectomisé pour un syndrome d'hypersplénisme important

avec chute de toutes les lignées survenant après un premier stade d'anémie hémolytique.

Après splénectomie, l'évolution clinique est excellente. On note un retour à une formule sanguine normale un an seulement après la splénectomie.

STRULLU n'a retrouvé dans la littérature que 3 cas d'hypersplénisme, tout en notant l'utilité de la splénectomie, il ne signale pas l'évolution après l'intervention. Cependant, dans un cas personnel, cet auteur nous montre un succès de la splénectomie : le nombre des hématies s'étant maintenu spontanément entre 3.500.000 et 4.000.000 pendant 5 ans.

1 cas traité par GRANNET et DUBOIS FERRIERE est signalé dans les travaux de PERLES, on note seulement une rémission prolongée après splénectomie.

Si la splénectomie, qui s'impose la plupart du temps, est souvent couronnée de succès, il est cependant nécessaire de s'entourer de précautions, notamment : mesure de l'érythropoïèse médullaire et extra-médullaire par le Fe 59.

Seront proposés à l'intervention, les malades qui ont une activité érythropoïétique réduite dans la rate ou si celle-ci est importante, une activité médullaire notable mais pas trop importante cependant.

d) En l'absence même de toutes ces complications (anémie hémolytique, purpura thrombopénique, hypersplénisme) de nombreux auteurs soulignent l'intérêt de la précocité de la splénectomie, c'est-à-dire au début de la maladie au stade d'hyperplasie avec myelofibrosc discrète. ROULOT, dans sa thèse, souligne la sévérité du pronostic en cas d'insuffisance médullaire ; pour CARTWRIGHT cet élément conditionne même en premier l'indication de la splénectomie : il doit être évident que le sang est formé dans d'autres organes que

la rate. C'est là encore tout l'intérêt des épreuves isotopiques de la biopsie osseuse montrant une certaine hématopoïèse persistante dans la moëlle fibreuse ou une métaplasie myéloïde dans le foie. CROSBY en 1966 est beaucoup plus formel : en l'absence même d'indications hématologiques, il préconise la splénectomie le plus tôt possible. Ce geste a pour but d'éviter les risques opératoires encourus en fin d'évolution lorsque la rate est très volumineuse, fragile, siège d'infarctus ou de pérospalénite. L'inconvénient post-opératoire majeur qu'est la thrombocytose sera évité selon lui par chimiothérapie pré-opératoire qui amène le chiffre des plaquettes à des taux inférieurs à la normale. L'emploi des anti-coagulants pourra constituer une précaution supplémentaire dans la période post-opératoire.

Au total : 2 opinions autorisées s'opposent :

- les uns considérant que la splénectomie est une faute au cours de la splénomégalie myéloïde .
- les autres, que c'est un geste thérapeutique justifié.

Mais un certain nombre d'explorations que nous avons d'ailleurs déjà évoquées plus haut, sont essentielles pour poser correctement le diagnostic de splénomégalie myéloïde et les indications de la splénectomie.

1) Certains examens complémentaires ont une valeur diagnostique et peuvent également apporter des indications sur l'opportunité ou non de la splénectomie :

a) La biopsie osseuse

Quand elle montre une myelofibrose ou myelosclérose, constitue le meilleur argument diagnostique. L'importance de cet examen est reconnue par tous les auteurs.

Elle a également une grande valeur dans le bilan d'un malade candidat à la splénectomie.

Une moëlle riche semble en effet nécessaire pour envisager l'intervention.

b) *La ponction splénique*

Son intérêt fut souligné par Emille WEIL, ISCH WARL, et Mme PERLES.

Comme pour la moëlle osseuse, l'aspect peut être variable. Activité hématopoïétique (métaplasie médullaire de la rate), fibrose, prolifération réticulaire, chacun des éléments pouvant dominer. Il faut cependant remarquer qu'une métaplasie myéloïde importante peut fort bien exister dans la rate chez les malades où la moëlle osseuse ne montre qu'une hyperplasie médullaire diffuse sans aucune fibrose.

A l'inverse, une fibrose médullaire étendue peut coexister avec une activité hématopoïétique très limitée de la rate.

De plus, elle ne doit pas dispenser de la biopsie osseuse d'autant plus qu'une métaplasie myeloïde peut être rencontrée dans d'autres affections.

Dans les cas où on envisage la splénectomie, la ponction de la rate peut fournir des renseignements importants sur l'érythropoïèse extra-médullaire.

c) *La ponction-biopsie hépatique* ne peut être faite qu'en l'absence
----- de syndrome hémorragique.

- d'importance moindre que les deux examens précédents, elle peut avoir cependant un intérêt diagnostique montrant des lésions comparables quoique plus discrètes.
- elle peut d'autre part renseigner utilement sur l'activité erythropoïétique extra-médullaire.

2) Certains examens , sans avoir de grand intérêt diagnostique, seront pourtant d'une grande importance dans l'appréciation des indications de la splénectomie.

- a/ Examens simples et courants comme la numération des globules rouges dans le sang circulant et taux d'hémoglobine pouvant quelquefois montrer une anémie et préciser ses caractères :

. la numération plaquettaire pouvant montrer thrombocytose ou thrombopénie en précise l'intensité et guide ainsi dans l'indication de la splénectomie.

- b/ Opacification vasculaire.

La splénoportographie apporte des renseignements précieux sur la vascularisation splénique et le système porte dans les cas où une hypertension portale vient compliquer la splénomégalie.

Elle s'effectuera par injection d'un produit iodé dans les veines afférentes du tronc porte par mise en place d'un trocart dans la rate. Elle permet d'abord la prise de la pression intrasplénique (14 cm d'eau normalement : s'élevant au-dessus de 20 cm d'eau en cas d'hypertension portale.)

L'index opaque parcourt rapidement l'arbre veineux splénoportal et ainsi met en évidence des images pathologiques évocatrices d'une hypertension portale généralisée ou segmentaire.

La constatation d'une hypertension portale doit faire reconsidérer le problème d'une splénectomie isolée ou associée à une anastomose porto-cave en 1 ou 2 temps.

- c/ Exploration isotopique

Actuellement une exploration isotopique semble indispensable avant de décider une splénectomie.

.. étude de la durée de vie des hématies marquées au chrome radioactif (Cr51). Il est possible de marquer in vitro la population d'hématies d'un échantillon de sang à l'aide du chrome radioactif, puis de mesurer la durée de vie de ces hématies marquées, une fois transfusées à l'homme.

La vitesse à laquelle le Cr51 disparaît du sang circulant correspond au rythme de disparition des hématies marquées car les hématies ne se démarquent pas in vivo et le chrome libéré par l'hémolyse n'est pas utilisé de nouveau.

Généralement modérée dans les 3/4 des cas, cette hémolyse est due à des anomalies de l'hématie et à des facteurs extra-corpusculaires.

Lors de l'étude de la durée de vie des hématies, l'émission du chrome radioactif permet la détermination du lieu de l'hémolyse.

Normalement, la radioactivité, tant au niveau du foie que de la rate, reste basse et stable pendant toute la durée de l'épreuve.

En cas de destruction pathologique des hématies par la rate, la séquestration splénique se traduit par une augmentation progressive de la radioactivité de cet organe, alors que la radioactivité hépatique reste faible, en plateau. Le contraire se produit s'il y a hémolyse intravasculaire, les produits de dégradation de l'hémoglobine libérés par l'hémolyse sont mixtes, intravasculaires et spléniques et les deux courbes augmentent parallèlement. Indépendamment du mécanisme même de l'hémolyse, la détermination du lieu de celle-ci peut être utile quand une splénectomie est discutée.

Cet examen est donc tout à fait indiqué lorsqu'on recherche une hémolyse.

.. la mesure de l'érythropoïèse médullaire et extra-médullaire par le Fe 59, particulièrement en cas de biopsie splénique impossible, (thrombopénie sévère et autres troubles de l'hémostase) paraît également indispensable avant de décider l'intervention.

- " Chez l'homme normal, le radiofer injecté est rapidement éliminé du plasma et est efficacement utilisé pour la synthèse de l'hémoglobine par les précurseurs érythroïdes de la moëlle osseuse. Ainsi, normalement, plus de 70 % de la radioactivité injectée est ensuite retrouvée dans les érythrocytes circulants. On admet généralement que le cycle "Turn Over" du fer plasmatique est une mesure approximative de l'activité érythropoïétique totale".

Dans la splénomégalie myéloïde, la clearance du fer plasmatique peut être normale ou abaissée, mais le plus souvent, dans 60 à 70 % des cas, elle est nettement augmentée, alors que le passage du fer dans les érythrocytes du sang périphérique (s'il peut être normal) est abaissé dans environ 70 % des cas.

Au cours de l'exploration de l'érythropoïèse par le Fe 59, le comptage externe au niveau de la moëlle, de la rate et du foie, fournit des renseignements intéressants.

Particulièrement en cas d'érythropoïèse extra-médullaire, l'étude de la captation splénique du Fe 59 permet d'apporter la preuve d'une activité hématopoïétique au niveau de la rate, appréciation importante dans la discussion d'une splénectomie.

En fin de compte, ce test en dehors de son utilité diagnostique, peut renseigner sur l'existence d'un éventuel hypersplénisme.

L'étude de la séquestration splénique et des plaquettes marquées au Cr 51 a été mise au point récemment en France par NAJEAN et Coll. Le comptage externe précise le lieu de destruction des plaquettes, élément d'un grand intérêt pour la discussion d'une splénectomie au cours d'une thrombopénie. Les études de NAJEAN ont montré que la courbe de la radioactivité splénique et hépatique sont paral-

lèles chez le sujet normal et n'augmentent que lentement par rapport à celle du précordium.

Dans les thrombopénies par aplasie médullaire, l'aspect des courbes est comparable à la normale, il n'y a pas de séquestration préférentielle.

Dans les cas de thrombopénie par hypersplénisme, la séquestration se fait exclusivement dans la rate avec rapide montée de la radioactivité splénique.

Par contre, dans le purpura thrombopénique idiopathique, le lieu de séquestration est variable, fréquemment splénique, quelquefois mixte, rarement hépatique.

La corrélation qui existe entre le siège de la destruction plaquettaire et l'efficacité de la splénectomie montre l'intérêt de cette exploration dans la discussion de l'intervention en cas de thrombopénie. Cependant, le succès n'est pas constant : possibilité de rechute après une splénectomie qui semblait pourtant parfaitement indiquée, et à l'inverse, efficacité de la splénectomie malgré une séquestration hépatique prédominant (ce dernier cas est, il est vrai, plus rare).

CONDUITE OPERATOIRE

C O N T R E - I N D I C A T I O N S :

La décision de l'intervention doit avant tout tenir compte d'un certain nombre de contre-indications.

Certaines contre-indications ne sont pas particulières aux splénectomies et posent comme dans d'autres types d'interventions, un problème de réanimation chirurgicale, il en sera ainsi en particulier pour le cas d'un sujet âgé, ayant une splénomégalie prononcée, avec mauvais état général et défaillance cardiaque.

Pour CARTWRIGHT et CRUSBY ce cas ne présente cependant qu'une contre-indication très relative.

A l'inverse, nous pouvons dire avec CARTWRIGHT que si la maladie est bien supportée, si les conditions du patient sont stationnaires avec une formule sanguine acceptable sans transfusion, la splénectomie ne semble pas envisageable (car on ne doit pas s'attendre à modifier le cours de la maladie par l'intervention).

Quoiqu'il en soit, la plupart des auteurs s'accordent pour dire que devant une splénomégalie myéloïde réagissant bien au traitement médical, à la radiothérapie, la splénectomie ne doit pas être envisagée. CRUSBY, au contraire, est systématique : splénectomie pour toute splénomégalie myéloïde.

Les contre-indications d'ordre hématologique posent les problèmes les plus importants.

Selon BOERES et MIALARET, la splénectomie ne doit pas, en règle, être pratiquée alors qu'existe un syndrome hémorragique intense.

DAMESCHEK, CROIZAT et BONSEN préfèrent laisser la rate en place lorsque l'état sanguin n'est pas troublé, c'est également l'avis de nombreux auteurs.

En particulier, un important facteur défavorable est le taux de plaquettes normal et à fortiori augmenté avant l'intervention. La splénectomie, nous l'avons déjà vu, entraîne dans ce cas, fréquemment, une thrombocytose très importante avec des thromboses multiples mettant en jeu le pronostic vital.

Mais la contre-indication absolue et sur laquelle nous devons insister sera la constatation d'une moëlle hypoplasique.

Selon STRULLU, même si l'hémolyse est intrasplénique, une érythropoïèse splénique prépondérante permet de prévoir l'échec de la splénectomie.

Comme nous l'avons déjà vu, les exemples abondent dans la littérature où l'exitus survient moins d'un an après l'intervention, généralement par infection surajoutée, après aggravation plus ou moins tardive des désordres sanguins : la splénectomie stimulant un tissu myeloformateur qui est incapable de réagir efficacement.

Il sera donc essentiel de vérifier que le sang est formé dans d'autres organes que la rate : ceci nécessitera entre autre une biopsie chirurgicale de la moëlle qui devra montrer la persistance d'une certaine hématopoïèse.

Une biopsie hépatique pourra également être pratiquée, rappelons-le pouvant montrer l'existence d'une métaplasie myeloïde au niveau de cet organe.

Nous pourrions même dire que plus l'évolution de la maladie est avancée, plus la moëlle s'appauvrit, les chances de succès de la splénectomie diminuant d'autant.

. INDICATIONS :

De ces contre-indications découleront en partie les indications de la splénectomie, les données de la littérature nous ont déjà permis de les envisager.

- 1 / Indications 'forcées'

Signalons les indications "forcées" que représentent les accidents tels que la rupture de la rate, l'hématome péri-splénique, l'infarctus splénique ou même l'accident de la splénoportographie et qui nécessitent souvent des splénectomies faites en urgence et dans de mauvaises conditions.

- 2 / *Les indications seront en fait posées le plus souvent en tenant d'abord compte de plusieurs facteurs :*

a facteur d'ordre clinique

Les manifestations fonctionnelles, douleur, gêne importante, l'altération importante de l'état général et les complications mécaniques entraînées par une augmentation importante et rapide de la rate pourront constituer une indication clinique.

L'hypertension portale qu'on rencontre quelquefois, nous l'avons vu, dans la splénomégalie myéloïde, semble être une indication beaucoup moins formelle et dont les résultats semblent encore très variables.

b) Indications d'ordre hématologique

Les indications les plus importantes sont cependant, comme nous avons pu le constater dans de nombreux cas de la littérature, des indications d'ordre hématologique.

... Anémie hémolytique

L'anémie hémolytique, indication de la splénectomie, doit

être précisée par les épreuves isotopiques au Chrome 51, déterminant à la fois l'importance de l'hémolyse et la responsabilité splénique alors que l'activité médullaire est encore conservée.

... Thrombopénie

La prudence avec laquelle on posera l'indication de splénectomie se retrouve en cas de thrombopénie. On ne pratique l'intervention que devant l'importance et la fréquence des épisodes hémorragiques, mettant en jeu le pronostic vital. Les résultats de l'étude de la biopsie médullaire devront être connus : Classiquement les purpuras à moëlle riche en mégacaryocytes permettent seuls la splénectomie ; en fait ce critère nous semble discutable, les mégacaryocytes étant les éléments qui persistent le plus longtemps. L'étude de marquage au Cr 51 des plaquettes sera plus utile, puisqu'elle précisera si le siège de la destruction plaquettaire se fait dans la rate, élément en faveur de la splénectomie.

... Hypersplénisme

L'hypersplénisme qui comporte, comme nous l'avons déjà vu des risques d'agranulocytose et de thrombopénie hémorragique, constituera une indication de la splénectomie ; cependant, là encore, la prudence est de règle : en particulier les mesures préalables de l'érythropoïèse médullaire et extra-médullaire par le Fe 59 sera un élément d'appréciation important : la splénectomie ne sera pratiquée qu'en cas d'activité érythropoïétique réduite de la rate, ou d'activité médullaire conservée si l'érythropoïèse dans la rate est importante.

c) Indications d'ordre thérapeutique

Un élément semble formel pour la plupart des auteurs : ce

n'est que devant l'échec de la radiothérapie et l'inefficacité d'un traitement médical bien conduit et prolongé qu'on sera autorisé à pratiquer la splénectomie.

Cependant, deux de nos observations personnelles (n° 1 et 2) nous permettent de penser que plus la splénectomie aura été pratiquée tôt et presque systématiquement, plus les chances d'une longue survie seront grandes.

. T A C T I Q U E O P E R A T O I R E

=====

La tactique opératoire de la splénectomie dans la splénomégalie myeloïde ne semble pas poser des problèmes particuliers. Cependant le type de l'intervention peut varier en fonction de l'indication : qu'on soit obligé d'intervenir dans un tableau d'urgence, pour des indications hématologiques précises, ou dans un tableau d'hypertension portale.

1) *Préparation du malade :*

Le malade opéré en urgence (rupture de rate) devra recevoir des transfusions sanguines avec anesthésie à minima, sans cependant retarder l'acte chirurgical.

En cas d'indication hématologique, la préparation du malade portera sur : la correction de l'anémie, de la thrombopénie par des transfusions de sang frais ou de matériel siliconé surtout le jour de l'intervention, la correction éventuelle d'une hypofibrinémie. La fréquence de l'hyperplaquettose post-opératoire l'accélération parallèle du temps de coagulation limite l'emploi des traitements coagulants. L'emploi du Misuiban par CROSBY pour obtenir une thrombopénie en période pré-opératoire semble justifié.

Chez le malade ayant suivi une corticothérapie au long cours avant l'intervention, le risque d'une insuffisance surrénale aiguë grave, provoquée par le "stress" chirurgical, oblige à mainte-

nir et même à renforcer ce traitement pendant l'intervention. En période post-opératoire, cette corticothérapie sera lentement diminuée. L'injection d'A.C.T.H. pré et post-opératoire pourra être discutée.

L'action bénéfique des corticoïdes sur l'hémostase, la protection hépatique, la stabilisation de certaines anémies hémolytiques est contre-balançée par des effets nocifs : retard de cicatrisation et surtout fragilité aux infections chez ces malades déjà anémiés et neutropéniques. L'antibiothérapie sera donc systématique.

La fréquence de la lithiase vésiculaire au cours des syndromes hémolytiques devra faire pratiquer une radio des voies biliaires.

2) *Technique opératoire :*

- a/ Splénectomie simple

L'incision la plus courante est la coeliotomie médiane sus-ombilicale pouvant être prolongée soit vers le haut sur l'appendice xyphoïde, soit vers le bas en sous-ombilicale, soit à gauche en " L ".

L'importance de la splénomégalie ou l'existence d'adhérences peut obliger cependant, dans quelques cas, à pratiquer une incision thoraco-abdominale plus délabrante certes, mais permettant une inspection plus commode de la région splénique.

Suivant la voie choisie, le malade sera placé en decubitus dorsal ou en décubitus latéral droit.

On appréciera d'abord le volume de la rate, ses adhérences surtout avec le diaphragme, au mésocolon, à l'estomac.

L'exploration des voies biliaires sera systématique surtout en cas d'anémie hémolytique.

La splénectomie proprement dite comprendra une série de gestes pratiqués dans un constant souci de l'hémostase.

Division de l'épiploon gastrosplénique permettant un repérage de l'artère splénique au bord supérieur du pancréas. Le passage d'un lac sur cette artère permettra un meilleur contrôle de l'hémostase en cas d'hémorragie importante.

La découverte de la veine est plus difficile.

On recherchera le long du pédicule splénique d'éventuelles rates surnuméraires.

La division du ligament gastro-splénique souvent délicate devra être poursuivie jusqu'à libération complète de la grosse tubérosité.

La section du sustentaculum lienis permettant l'abaissement de l'angle du colon gauche est en général aisée.

On pratiquera ensuite une incision du péritoine postérieur au niveau de sa réflexion pariétale avec libération des adhérences au péritoine pariétal.

Les adhérences supérieures au diaphragme souvent serrées et gênantes seront clivées à la main.

La bascule de la rate sera précédée d'un décollement du mésogastre postérieur, les divers éléments du pédicule seront ainsi amenés en surface et aisément ligaturés.

On pratiquera en fin d'intervention une révision soignée de la loge splénique, veillant particulièrement à une hémostase parfaite de tous les points de section.

Selon BOERES, le drainage de la loge splénique, considéré par MIALARET, comme systématique, semble devoir actuellement être abandonné, exception faite des splénectomies laissant derrière elles des surfaces cruentées (grosse rate adhérente en particulier).

Des incidents opératoires peuvent cependant survenir résidant essentiellement en des difficultés d'hémostase liées à la

taille de la rate ou à la multiplicité des adhérences (blessures des organes du voisinage). Cette complication dont nous avons déjà parlé est due surtout le plus souvent à une blessure veineuse du pédicule splénique qui peut nécessiter une ligature de la queue du pancréas.

- b/ autres types d'intervention :

L'intervention revêt des aspects particuliers en fonction des indications :

- Dans la splénectomie pratiquée en cas d'urgence, nous l'avons déjà vu, le problème réside essentiellement non pas tant dans la technique opératoire que dans l'anesthésie et la réanimation pré et post-opératoire, une bonne préparation du malade à l'intervention permettant de passer un cap opératoire difficile ; cependant le pronostic de ces formes demeure sombre.
- En dehors des cas d'urgence et des périodes hémorragiques, l'intervention sera pratiquée sous couvert de perfusions de sang et de corticoïdes si le malade a suivi un traitement cortisonique ou si son hémostasie est insuffisante.

Devant tout saignement anormal, on devra rechercher une fibrinolyse débutante et administrer fibrogène et enzymes protéolytiques.

En dehors de ce problème de réanimation pré-opératoire, la splénectomie d'indication hématologique, qu'elle soit pratiquée pour une thrombopénie ou un hypersplénisme, n'offre pas de caractère particulier ; nous rappellerons avec ROULOT seulement que dans les anémies hémolytiques la fréquence des lithiases vésiculaires devra souvent faire pratiquer une cholécystectomie avec radiomanométrie per-opératoire.

La splénomégalie myeloïde associée à une hypertension portale pose, du point de vue chirurgical, des problèmes particuliers :

- .. La rareté relative de l'association n'a pas encore permis aux auteurs de proposer une conduite bien précise.

La splénectomie isolée a été pratiquée par plusieurs auteurs, nous l'avons déjà vu : la survie fut très variable. Alors qu'un malade de HUNZ survit longtemps après splénectomie, un malade de DAGRADI survit 19 mois seulement et un malade de AUFSEER n'a survécu qu'un mois.

L'anastomose porto-cave ne semble pas être plus efficace puisqu'un malade de ROSENBAUM ne survit pas plus de 36 heures.

Un malade de SHELDON meurt le lendemain de l'intervention.

La survie du malade de OISCHI sur lequel avait été pratiquée une anastomose termino-latérale n'est pas connue.

L'anastomose latéro-latérale ne fait pas survivre le malade de MONGIN plus de 5 mois.

Bien que la splénomégalie myéloïde n'y soit pas mentionnée, les travaux de BOERES, CRANE, ROULOT méritent d'être cités.

Selon BOERES, la splénectomie isolée exposant aux récidives hémorragiques et aux thromboses veineuses doit être condamnée sauf en cas de bloc extrahépatique limité au territoire splénique, thrombose isolée de la veine splénique notamment.

La splénectomie associée à une dérivation veineuse semblerait plus recommandable.

Si l'anastomose porto-cave ou mésentérique -cave présente, outre des difficultés techniques, des résultats fort inégaux, l'anastomose spléno-rénale semble en revanche une méthode de choix et de meilleur pronostic. BOERES, ROULOT et CRANE la recommandent ; précédée d'une spléno-manométrie et d'une splénoportographie, elle consiste en une splénectomie avec implantation de la veine splénique dans la veine rénale gauche.

Cette méthode semble particulièrement indiquée en cas d'hypersplénisme.

Outre un aspect curatif, cette anastomose spléno-rénale pourrait même avoir dans certains cas une valeur préventive.

Même dans la splénomégalie myéloïde sans hypertension portale, la splénectomie est souvent accompagnée de phénomènes de thrombose qui favorisent une hypertension portale tardive. Une asso-

ciation systématique de la splénectomie et de l'anastomose spléno-rénale serait donc tout à fait recommandable.

Cet aspect préventif des complications de la splénectomie peut être également illustré par la méthode de MORGENSTEIN qui consiste en une splénectomie subtotale. Cette méthode qui laisse en place le pôle supérieur de la rate après colmatage de la tranche de section et ligature des vaisseaux les plus importants, aurait l'avantage de conserver une hématopoïèse compensatrice et surtout d'éviter la thrombocytose secondaire ; cet auteur tient par cette méthode 14 mois de survie chez son malade au moment de la publication.

La réanimation de ce type d'intervention ne pose pas de problèmes très particuliers, si ce n'est la surveillance attentive de la survenue des accidents fibrinolytiques aigus, prévenus par l'injection d'acide epsilon-amino-caproïque en début d'intervention.

Les soins post-opératoires seront dominés

- ... par la corticothérapie qu'on devra poursuivre à doses régressives pendant une dizaine de jours dans la mesure où ce traitement était pratiqué dans la période pré-opératoire.
- ... le traitement antithrombosant ne sera institué que si le taux des plaquettes devient trop élevé.
- ... le traitement antibiotique sera bien sûr systématique et soigneux chez ces malades splénectomisés, sous corticoïdes, dont on peut imaginer la fragilité aux infections.

RESULTATS

A - I M M E D I A T S

1/ - Les résultats immédiats - dans les 3 mois qui suivent la splénectomie, sont en général favorables du point de vue clinique :

- a) Disparition des troubles fonctionnels (sensation de pesanteur, douleur de l'hypochondre gauche, asthénie) nette amélioration de l'état général, reprise du poids qui permettent souvent au malade de reprendre une activité normale, voire une reprise de travail.
- b) On sait que la splénectomie en général entraîne des modifications sanguines d'apparition rapide, si l'hyperleucocytose est une des modifications les plus rapides, la lignée érythrocytaire subit également des modifications quantitatives.

Cependant l'élévation du nombre des plaquettes est la modification la plus fréquente et la plus importante.

Il semble qu'on puisse retrouver ce phénomène avec une particulière intensité dans le cas des splénomégalias myéloïdes. Nous y reviendrons.

Amélioration de l'anémie et de l'hémolyse :

- Sur 5 malades de GREEN, CONLEY, ASCHBURN et PETERS, on note dans deux cas une disparition de l'anémie après splénectomie.

Chez un malade de PARAF et CAROLI la splénectomie entraîne la disparition immédiate d'une anémie hémolytique intense. PARAF et CAROLI constatent par ailleurs que sur une série de 12 cas retrouvés dans la littérature, la splénectomie a eu 11

fois une action favorable sur le syndrome hémolytique, soit qu'elle le supprime complètement, soit qu'elle permette un espacement des transfusions sanguines jusque là nécessaires à des intervalles rapprochés.

BOURONCLE et DOAN qui ont récemment publié des résultats sur 16 ans, notent de bons résultats chez 14 des 24 sujets. Après splénectomie, les transfusions ne sont plus nécessaires chez 9 de ces malades, chez les 5 autres malades, les transfusions sont considérablement réduites.

Des résultats satisfaisants sont également mentionnés par JENSEN : sur une série de 6 cas de splénectomie, on obtient dans 5 cas un contrôle de l'anémie et de l'hémolyse.

L'action de la splénectomie sur la thrombopénie est également remarquable. Sur 4 cas de splénectomie pour thrombopénie, GREEN enregistre 4 succès avec rétrocession nette des troubles. On note également une nette réduction de la thrombopénie chez le malade de PARAF et CAROLI qui présentait, avant la splénectomie, une thrombopénie à 17 000/mm³ remontant à 98 000/mm³ le surlendemain de l'intervention.

L'unique cas signalé par SINGER est un succès.

La thrombopénie résistante aux irradiations spléniques chez un malade de VIDEBAECK disparaît nettement après splénectomie.

Résultat plus satisfaisant encore dans la série de JENSEN où sur les 6 cas qui présentaient une thrombopénie avec hémorragie, 4 succès ont été enregistrés avec normalisation du nombre des plaquettes et disparition de tout syndrome hémorragique.

L'action bénéfique sur la leucopénie est mise en évidence chez un malade de JENSEN qui présentait une leucopénie sévère, le taux des leucocytes se normalisant après splénectomie. SINGER mentionne un cas comparable où la leucopénie disparaît alors qu'elle était à 2 000 avant l'intervention.

2/ - En dehors de ces résultats immédiats favorables, on peut cependant mettre au passif de la splénectomie un grand nombre d'échecs.

Nous rappellerons la série pessimiste de HICHLING. Sur 27 cas, on note 15 décès pendant l'intervention ou dans les semaines qui suivent, sur les 12 malades, 6 meurent dans la 1ère année.

Cette lourde mortalité se retrouve chez les 5 malades de CARTWRIGHT dont 2 meurent pendant l'intervention ou immédiatement après.

Sur 54 cas retrouvés par BUCK et WITH dans la littérature, on note 8 malades pendant l'opération ou dans les heures suivantes, 9 décès dans les jours qui suivent l'intervention, 8 cas de patients ayant survécu seulement quelques semaines.

GREEN cependant est plus optimiste, sur les 29 malades splénectomisés on compte seulement 5 échecs dont 2 au bout de 3 mois par infection pulmonaire.

3/ - Il est des cas qui, sans être des échecs, ne peuvent cependant pas être considérés comme de véritables succès :

.. certaines publications concernant certains malades trop récemment opérés ne permettent pas aux auteurs d'avoir suffisamment de recul pour juger de l'efficacité de l'intervention.

Il en est ainsi pour deux malades de BUCK et WITH (recul de 1 an) et un malade de GREEN (recul de 2 mois seulement).

.. Pour d'autre malades, la durée de survie, sans être nulle, fut cependant trop courte pour permettre de conclure.

BOURONCLE et DOAN, dans une série de 24 malades, enregistrent une douzaine de survies de plus de 6 mois mais de moins de 3 ans.

Parmi les 54 malades réunis par BUCK et WITH, on note 3 survies de 5 à 6 mois, 5 survies de 12 à 18 mois.

Décès d'un malade de JENSEN au bout de 14 mois et au bout de 2 ans dans un autre cas du même auteur.

.. Ailleurs enfin, la splénectomie, sans être nocive, semble n'avoir eu aucun effet sur les symptômes et le cours de la maladie.

Dans son étude sur 29 malades, GREEN signale 9 cas où l'intervention s'est révélée inefficace.

B - LES RESULTATS TARDIFS sont malgré tout satisfaisants et la survie au-dessus de 2 ans fréquente.

Sur les 5 cas de LOEB et MOOR, 2 malades ont une survie de 14 et 43 mois.

Dans les deux cas, bien que les suites opératoires aient été compliquées d'épisodes de thrombose diffuse ou de phlébo-thrombose, les conditions de vie des malades ont été transformées.

La série de 29 malades de GREEN compte 17 survies de plus de 2 ans.

Les résultats portant sur 24 malades que BOURONCLE et DOAN ont récemment publiés montrent des succès pour 14 malades : cas favorable où la survie a duré entre 6 mois et 4 ans.

BUCK et WITH mentionnent 5 survies de 2 à 3 ans et 3 cas où les malades vivaient dans de bonnes conditions 3 ans après la splénectomie : malade de TROISIER et CATTAN, de ROCH et MOZE, de KJERULF, JENSEN.

La survie peut être encore plus longue ; sur les 29 cas de splénectomie de GREEN, on trouve 6 malades où la survie a atteint 4 à 6 ans dans des conditions satisfaisantes.

De même on remarque une survie de 5 ans sans incidents notables chez une malade de PERLES.

Malgré une anémie discrète et de petits troubles hémorragiques, un malade de JENSEN vivait encore 6 ans après splénectomie, sans nécessité excessive de transfusions.

Des survies au-dessus de 6 ans ont même pu être notées.

CARTWRIGHT signale 2 malades ayant respectivement une survie de 7 ans et de 9 ans.

Nous remarquerons encore une malade de BALLIN et MOORS vivant encore 8 ans après l'intervention.

JACQUILLAT ; dans sa thèse, mentionne le cas d'un malade chez qui la splénectomie pratiquée au début de la maladie a entraîné une survie de 15 ans.

VILLA signale 1 cas toujours en vie après 7 ans ; GREEN, CONLEY et ASCHBURN ayant à leur actif un cas semblable et signalant même chez un malade une survie de 20 ans (mort par thrombose cérébrale).

Nos trois observations personnelles expriment bien cette irrégularité des résultats puisqu'un malade a survécu 2 mois ; les deux autres ayant eu une évolution plus favorable :

5 ans de survie pour l'une,

la seconde malade étant encore vivante actuellement, 6 ans 1/2 après la splénectomie.

LES COMPLICATIONS

Des complications peuvent se voir, leur constatation n'étonne pas quand on connaît la répercussion de toute splénectomie en dehors même de la splénomégalie myeloïde.

1) Complications hématoLOGIQUES

Les complications hématoLOGIQUES, d'apparition rapide, plus ou moins durables, plus ou moins importantes, sont d'intérêt différent selon la lignée intéressée :

a/ globules rouges

La polyglobulie post-opératoire est assez rare mais redoutable.

Selon STRULLU, elle serait retrouvée surtout chez les opérés qui, à l'intervention, avaient une moëlle hyperplasique.

Une malade de GIRAUD et LATOUR développa une polyglobulie importante allant jusqu'à $7\ 000\ 000/\text{mm}^3$ 2 ans après splénectomie, pour un taux de globules rouges normal au départ.

PARAF et CAROLI observent chez un de leurs malades une polyglobulie débutante quelques jours après la splénectomie et qui atteint $5\ 320\ 000$ hématies 4 mois après splénectomie et ceci malgré une anémie très importante ($850\ 000$) avant l'intervention.

STRULLU note chez un de ses malades le développement d'une érythroblastose majeure (55 %) : 2 ans après splénectomie, selon

cet auteur, ce phénomène serait assez fréquent. Il est d'ailleurs également signalé dans des observations de BUCK & WITH , DUVOIR et POLLET.

D'autres modifications de la lignée rouge sont également fréquentes : ainsi, selon BOUQUIER, l'apparition de corps de Jolly au sein des hématies serait constante après splénectomie.

b/ JENSEN remarque qu'une leucocytose importante est souvent retrouvée dans le sang périphérique après splénectomie sans explication précise. On peut supposer qu'elle est due à la perte des facteurs inhibiteurs de la rate ordonnant la diabase des globules blancs dans la moëlle. Mais ces facteurs sont encore hypothétiques.

Pour BOUQUIER l'hyperleucocytose est une complication précoce moins éphémère.

Chez un malade de STRULLU on remarque l'apparition d'une leucocytose supérieure à 100 000 par mm³ , 2 ans après splénectomie.

Dans un cas de WAITZ et WARTER, la leucocytose passe de 3 000 à 18 000 après splénectomie sans changement notable de la formule leucocytaire.

Le cas de DUVOIR et POLLET avait un taux de globules blancs normal avant la splénectomie. Après l'intervention on note une augmentation importante de ce taux atteignant 50 800 / mm³ globules blancs au bout d'un mois pour ensuite se stabiliser à 20 000. L'hypergranulocytose apparue après l'intervention reste également très marquée.

Dans leur série de 54 malades, BUCK et WITH signalent une leucocytose importante chez 6 de leurs malades après splénectomie.

La transformation aiguë avec poussée myéloblastique importante est une complication possible.

PERLES, sur 3 malades, splénectomisés, en rapporte deux cas : mort en 5 ans pour l'un, en 13 mois pour l'autre.

Néanmoins, cette complication peut survenir en dehors même de toute splénectomie ce qui permet de douter de la responsabilité véritable de l'intervention de cette évolution.

c/ L'augmentation du nombre des plaquettes est le phénomène le plus fréquent et le plus important sur les problèmes pathologiques et thérapeutiques qu'il pose.

Normalement la rate détruit les plaquettes, la suppression de cette fonction après splénectomie explique l'augmentation du nombre des plaquettes et ce, d'autant plus que la rate était thrombocytopénisante avant l'intervention. Deux malades de KJERULF JENSEN ont respectivement 1.200.000 et 5.000.000 plaquettes par mm³ après splénectomie. BOURONCLE mentionne 1 cas semblable (plaquettes à 5.000.000) réduit partiellement par le phosphore radioactif.

Dans certains cas, les plaquettes peuvent atteindre le chiffre considérable de 7 à 8 millions / mm³.

Pour plusieurs auteurs, l'hyperthrombocytose est grave par le grand risque qu'elle fait courir. Cette complication n'apparaît que dans les cas ayant un nombre de plaquettes normal ou élevé avant l'intervention ; pour GOUDEMAND même un tel fait contre-indique formellement la splénectomie dans la splénoméglie myéloïde.

Dans quelques cas on observe un envahissement sanguin par des mégacaryocytes.

LOEB et MOOR insistent eux aussi sur la fréquence des hémorragies et des thromboses dans les suites d'intervention :

- sur 4 malades splénectomisés :

... 2 sont morts par thrombose veineuse portale et pulmonaire au bout de 8 mois pour l'un, par thrombose cérébrale juste après l'intervention pour le second.

... 2 ont survécu à l'intervention mais ont développé d'extraordinaires thrombocytoses associées avec des thromboses et des hémorragies.

Un malade de GREEN est mort au bout de 20 ans de thrombose **cérébrale**. Ce long délai rend douteux le rapport entre la splénectomie et la thrombose.

ROCH et MOZER signalent un malade qui survit 3 ans après splénectomie dans un tableau de thrombose récidivante.

Le malade de DUVOIR et POLLET présentait un an après l'intervention : 4 millions de plaquettes avec mégacaryocyte dans le sang, la mort est survenue au bout de 3 ans et demi dans un tableau d'hémorragie interne.

De même, HIRSCHFELD signale un cas d'exitus, par hémorragie massive un an après splénectomie.

Le patient de GIRAUD et LATOUR splénectomisé pour infarctus splénique développe au cours de l'année suivante une thrombocytose à 1 600 000 avec hémorragies multiples et signes de stase intra-crânienne.

2) *Complications hépatiques* sont fréquemment signalées après splénectomie : hépatomégalie par métaplasie érythromyéloïde qui, comme le remarque STRULLU, n'est jamais favorable et qui ne fait que fragiliser un état déjà précaire.

Ce même auteur signale chez un de ses malades splénectomisé une hépatomégalie développée 6 ans après splénectomie avec importante métaplasie myéloïde.

Sur les 3 splénectomies signalées dans la thèse de PERLES, on note dans un cas l'apparition d'une hépatomégalie importante 5 mois après l'intervention.

JENSEN dans sa série de 6 cas, note deux cas de compli-

cations hépatiques :

- chez un premier malade, l'hépatomégalie n'est apparue que 6 ans après la splénectomie, accompagnée de phénomènes hémorragiques. Tableau de cirrhose du foie qui peut être un des aspects de la splénomégalie myeloïde.
- chez un second malade, l'apparition de l'hépatomégalie a été progressive, entraînant la mort au bout de 14 mois avec des signes biologiques d'insuffisance hépatique, cachexie et hypertension portale.

LOEB et MOORE, chez 5 malades splénectomisés signalent un cas de complication hépatique : malade qui 2 ans 1/2 après la splénectomie développe une hépatomégalie isolée.

De même, on peut remarquer dans la série de 54 cas de BUCK et WITH l'apparition dans 6 cas d'hépatomégalie importante avec métaplasie myeloïde notable. Dans l'ensemble, cette complication survient dont à peine dans 1/3 des cas.

Enfin, signalons que cette complication hépatique a été tenue responsable d'une hypertension portale par bloc intrahépatique dans 2 cas de la littérature : chez un malade de JENSEN et dans un cas de KULLENDER à l'autopsie on trouve au niveau du foie une métaplasie myeloïde.

3) *L'hypertension portale après splénectomie* survient dans un délai
----- assez long :

- Plus d'un an dans le cas signalé par JENSEN
- 3 et 6 ans après splénectomie dans deux de nos observations.

Dans tous les cas que nous avons notés, elle s'est traduite cliniquement par des hémorragies digestives (hématémèse et melaena).

Dans nos deux observations, la mise en évidence a été effectuée par un examen radiologique de l'oesophage montrant des varices

oesophagiennes basses.

Du point de vue hématologique : si le cas de JENSEN avait le nombre de plaquettes normal, nos deux cas en revanche présentent une thrombocytose post-splénectomie assez importante (1 850 000 pour l'un, 830 000 pour l'autre).

Du point de vue gastro-entérologique : si le cas de JENSEN est intrahépatique par métastase hépatique, les cas de JENSEN et KULLANDER (l'hépatomégalie post-opératoire, qui a eu pour effet importante) il n'en est pas de même pour nos deux malades. Ici l'hypertension portale semble plus en rapport avec des thromboses favorisées par une thrombocytose post-opératoire ; en effet, dans le cas n° 1, le chiffre de plaquettes normal avant l'intervention était très augmenté après la splénectomie. Ces varices oesophagiennes furent découvertes seulement 3 ans après l'intervention et les douleurs abdominales fréquentes que présente le malade sont vraisemblablement en rapport avec des thromboses mésentériques multiples.

Dans le cas n° 2, la présence de varices oesophagiennes précédées d'une thrombocytose importante, n'apparaît que 6 ans après la splénectomie.

L'autopsie permet de découvrir la présence de thrombose mésentérique et coronaire stomachique, tandis que le foie est normal.

Ailleurs, l'hypertension portale peut se traduire par une ascite : comme dans le cas de DOWNY et NORDLÄND, l'existence de cette hypertension portale doit faire considérer le problème d'avenir lors de toute splénectomie.

4) KING et SHUMAKER attirent l'attention sur les infections après splénectomie.

Ces risques infectieux qui, bien sûr, dépendent des modifications sanguines préexistantes, sont encore favorisées par la fragi-

lité du terrain sur lequel on pratique la splénectomie.

La splénectomie réalise une brusque immuno-dépression qui, toutefois, a moins de répercussion chez l'adulte que chez l'enfant.

BOUQUIER insiste sur le caractère foudroyant de ces infections.

Le siège de l'infection est variable : sur 15 cas retrouvés dans la littérature, on trouve :

- 6 cas d'infection pulmonaire (pneumonie ou broncho-pneumonie)
- 4 infections abdominales diverses (péritonite, angio-cholite, abcès sous-phrénique)
- 3 cas d'infection généralisée (septicémie ou pyohémie)
- 2 atteintes cardiaques (endocardites et péricardites)

Dans tous les cas, ces infections furent mortelles, la nature des germes responsables n'a jamais été notée dans les cas retrouvés dans la littérature, en dehors d'un cas signalé par GREEN : tuberculose miliaire portant d'ailleurs le problème de la relation splénomégalie myéloïde-tuberculose.

Il semble que ces infections soient surtout fréquentes dans la période post-opératoire précoce.

Dans notre observation personnelle n° 3, la mort est survenue au bout de 2 mois par infection intercurrente.

Sur les 15 cas mentionnés plus haut où est apparue l'infection dans les 3 mois qui ont suivi la splénectomie, mise à part l'endocardite survenue au bout de 5 ans, les autres cas n'ont pas dépassé 2 ans de survie.

Ces faits soulignent la fragilité de ces malades aux infections et l'importance de leur prévention particulièrement dans les suites opératoires.

Quoiqu'il en soit la plupart des auteurs sont d'accord pour instituer à la moindre infection un traitement anti-infectieux massif associé éventuellement à un traitement anti-choc dans la crainte de l'apparition d'un syndrome malin qui accompagne souvent ces infections foudroyantes.

5) En dehors de ces complications majeures, on peut signaler également d'autres phénomènes survenant dans la période post-opératoire, complications d'importance secondaire du fait de leur rareté, ou parce qu'elles ne mettent pas en jeu le pronostic vital.

.. les accès *d'hyperthermie* dans les suites opératoires sont considérés par BOERES comme une complication classique de la splénectomie. Ils sont rarement graves, cédant le plus souvent au bout de quelques jours, leur origine est encore mal précisée. Quoiqu'il en soit, ce phénomène ne semble pas avoir été remarqué par les auteurs dans le cadre de la splénomégalie myéloïde.

.. Certaines complications semblent rares :

Insuffisance cardiaque avec cardiomégalie par métaplasie myéloïde au sein du myocarde ; le cas est signalé par LOEB et MOOR chez un de leurs malades au bout de 4 ans ;

Apparition d'un *coma* sans étiologie décelable chez un malade de DUSTIN 6 ans après splénectomie (ce long délai rend d'ailleurs la responsabilité de l'intervention douteuse).

CONCLUSIONS

La splénectomie a été longtemps considérée comme un traitement dangereux et inefficace dans la splénomégalie myeloïde. Cette hostilité systématique doit être nuancée :

- D'une part, le pronostic immédiat de l'intervention a été très amélioré par les thérapeutiques pré et post-opératoires, qui suppriment les graves complications précoces.
- D'autre part, le splénectomie peut être imposée par des incidents mécaniques : traumatisme, infarctus, douleurs ; elle peut être proposée dans les indications hématologiques : anémie hémolytique, purpura thrombopénique, hypersplénisme. Pour certains auteurs enfin, elle devrait être systématique, mais à un stade précoce, après exploration hématologique complète et on a pu alors proposer des techniques chirurgicales particulières.

Les trois observations personnelles de cette thèse apportent l'exemple de ces indications très variables et d'une évolution inégale :

- . La première, opérée pour une grosse rate isolée à un stade précoce, a présenté une thrombocytose et des signes d'hypertension portale. Elle paraît stabilisée par le traitement médical 6 ans après splénectomie.
- . La seconde, faite pour une rate douloureuse sans signes hématologiques et dont on pouvait suspecter le caractère tumoral, a été effectuée à un stade précoce, avant toute lésion du foie. Elle s'est compliquée

trois ans plus tard d'hémorragie digestive par hypertension portale , c'était la conséquence des thromboses veineuses multiples ; elles n'ont pas été améliorées par une anastomose mésentérico-rénale et la mort est survenue par hémorragie sept ans après la splénectomie.

- . La troisième a été pratiquée, après une évolution de 12 ans, pour augmentation de volume de la rate et anémie. Elle a été suivie, 2 mois après l'intervention, de mort par embolie pulmonaire.

EN CONCLUSION : la splénectomie n'apparaît pas comme le traitement radical de la splénomégalie myeloïde ; elle ne semble pas prolonger la durée totale de l'évolution ; elle peut entraîner des complications tardives, parmi lesquelles l'hypertension portale présente un intérêt pronostique majeur.

Mais l'améliorations des techniques chirurgicales et des explorations hématologiques permet d'effectuer, sans risque excessif, cette intervention quand des complications mécaniques ou des troubles hématologiques la justifient.

BIBLIOGRAPHIE

ANDRE R.

Indications et contre-indications de la splénectomie
... Revue du praticien t. xv - 26 - 1965 p. 3431-3437

ANDREASSEN - PINHOLT

Myelofibrosis
... Copenhagen Munksgaard : 1958 - 186

ASHER R.

... Proc. Roy. Soc. Méd. : 1955 48 539

AUFSES A.H.

Bleeding varices associated with hematologic disorders
... Arch. Surg. (Chicago) 1960 , 80 , p 655-659

BALLIN M. et MORSE

... J.-A.M.A. 1927 - 89 , 1671

BASTRUP - MADSEN P.

... Acta Radiol, 1952 - 37 , 189

BERNADOU A. et BILSKI-PASQUIER G.

Techniques actuelles d'étude des grosses rates

... Gazette médicale 1969 - T, 76 n° 13 p. 2613

BERTRAND et IZARN

... Montpellier médical 1960 - 58 - 129

BEYREDER Von J. - RIEDER H.

... Acta Haematologica , 1956 - 16 - 259

BLOCH et JACOBSON

Myeloid Metaplasia

... J. Am. Med. Ass. 1950 , 143 , 139

BOERES (Claudine)

Complications proches et éloignées de la splénectomie chez l'adulte (138 observations)

... Thèse - Paris 1967

BOGARDUS - ALLEN - JACOBSON - SPURN

Role of splenectomy in Thrombopenie purpura

... Arch. Surg. 1949 , 58 , n° 1 p. 18-27

BOSCHI

Accidents spléniques après splénoportographie

... Thèse - Bordeaux 1960

BOUQUIER (J.J.)

Les lendemains de la splénectomie

... Gazette médicale - 1969 - T, 76, n° 13 p. 2681

BOURDIN (Madeleine)

Nouveaux aspects de la splénectomie (24 observations)
... Thèse - Toulouse 1959

BOURGEOIN R, - CATALANA H, - GUNTZ M, - ALEXANDRE J,

Traitement chirurgical de l'hypertension portale avec atteinte
hépatite et splénomégalie, Le plan de la splénectomie
... , Splénomégale - 1962 - 84 n° 6 p, 505-525

BOURONCLE et DOAN

Myelofibrosis ; clinical hematologie and pathologie study
of 110 patients,
... Am, J, of, the Med, Science 1962 , 243 , 1082 p, 697-715

BOUSSER J,

La splénomégalie myeloïde de l'adulte
... La revue du praticien 1954 - 1383-1391

BOUSSER J, - DELARUE J, - BILSKY PASQUIER G, - DIEBOLD J, -

ZITTOUN R, - GLUCKMANN E,

Splénomégalie myeloïde avec atteinte ganglionnaire et hypertension
portale.
... Presse médicale 1968 - 76 n° 39 p, 1869-1870

BOUSSER J, et ROY J, ,

Indication de la splénectomie
... Gazette médicale de France 1959 n° 66 p, 591-594

BOWDLER A,J,

Radioisotop investigation in primary myeloïd metaplasia
... Journal of clin. Path. 1961 , 14 n° 6 p, 595-602

BREWSTER and WOLLENMANN

Myeloid metaplasia of spleen with acute hemolytic anemia
... New England J. Med. 1942 , 227 , 822-825

BUKH H. and WITH T.

Splenectomy in chronic non leutemic myeloid splénomégaly with
report of a case with osteosclerosis
... Acta Chir. Scand. 1945 - 92 , 507-532

CARTWRIGHT G.E. - FINCH C.A. - LOCH J. - MOORE W. - SINGER K.
and DAMESCHEK W.

... Blood - 1955 , 10 , 550

CAZAL P. et IZARN P.

La splénomégalie dans le traitement de la thrombocytopénie
chronique.
Transfusion sanguine et actualités hématologiques
... Masson 1953 , p. 422-429

CAZAL P. - IZARN P. - EMBERGER J.M.

Les formes hématologiques de l'ostéomyelofibrose
... Montpellier Med. 1960 - 103 , n° 2 , p. 97-105

CHOMAQUI

Hypersplénisme et splénectomie
... Thèse Paris 1951

CLAMAN and COLLIN

Hemolytic anemia associated with myeloid metaplasia of the
spleen report of a case treated by splenectomy,
... Arch. Int. Med. 1952 , 89 - 431

Clinicopathologic conference

Ascitis and myelofibrosis

... The Amer. J. of Medecine , 1961 , 31 , n° 1 , p. 124-133

COMBRISSEON - LE BOLLOCH - CADET - ANDRE

Utilisation du C51 pour l'étude de la durée de vie des hématies
et de leur libération médullaire

... C.R. Acad. Sci. 1956 , 242 , 2663-2665

CRANE C. (Boston)

Surgery, Gynecology and Obstetric

... 1962 , t. 115 n° 1 p. 12-28

CROIZAT P. - REVOL L. - PLANCHU M. et PALIARD R.

La myelosclérose, anatomie pathologique et nosologie

... J. Med. Lyon 1964, 45

CROSBY W.H. - WHELAN J. and HEATON D.

Splenectomy in the Elderly

Medical , Clinica of North America

... 1966 , t. 50 , p. 1533-1558

DAGRADI A.E. - SIEMSEN J. - BROOK J. - STEMPIEN J.J.

Bleeding oesophageal in myelofibrosis

... Am. J. Gastroenterology 1965, 44 , n° 6 , p. 536-544

DAMESCHEK W.

J. A. M. A. 1950 , 142 , p. 790

DAMESCHEK and ESTREEN

Spleen and Hypersplenism

... Green and Stratton (Edit.) New-York 1950

DAMESCHEK W.

Some speculation on the myeloproliferative syndrom

... Blood 1951 , 6

DAMESCHEK W. - CRAUWILLE N.B. and RULIO

... Am. New-York Acad. Sci. 1958 - 68 - 1001

DEBRAY J.

Les indications de la splénectomie dans les maladies du sang.

... Semaine Hôpitaux de Paris 1955 , n° 71 , P. 3812-3814

DEBRAY J.

Quelle rate faut-il enlever ?

... Gaz. Méd. 1969 I, 76 n° 13 p. 2673

DESTAING F. - DEVER A. - FERRAND B. - PAROT J.F. et PORTIER A.

Hyperplaquettose après splénectomie

... Alg. Med, 1961 , 65 - 6 p. 488-458

DOAN

Hypersplénisme

... Bull. New York Acad. Med, 1949 , 25 p. 625-650

DOAN - BOURONCLE - WISSENMAN

... Ann. Int. Med. 1960 , 53 , 861

DONHAUSER J.L.

The human spleen hematopoietic organ in a case of splenomegaly
with sclerosis of the bone Marrow

... J. Exp. Med, 1908 , 10 , p. 559-574

DORNIER P. - MEIZEL J. - STREIFF F.

Splénomégalie myéloïde : myelogramme successivement hyperplasique
puis aplasique.

... Semaine des Hôpitaux 1957 , 56 p. 2228-2236

DOWNEY H, et NORDLAND

Hematologic and histologic study of case of myeloid megacaryocytic
hepatosplenomegaly,

... Folia haematologica 1939 , 62 , 1 - 39

DRAPIER P,

Myelose aleucémique (ostéofibroreticulomyelose) :
à propos de 42 observations,

... Thèse Lyon 1957

DUSTIN

Un cas d'hématopoïèse extra-médullaire (splénomégalie myeloïde
aleucémique) et son évolution pendant 6 ans après splénectomie

... Acta clin. belg, 1947 T. 2

DUVOIR R. - POLLET L,

Evolution d'un cas d'érythroblastose de l'adulte pendant 43 mois
après splénectomie

B.M. Soc. Med. Hop. Paris 1940 , 9-10 , p. 319-322

ELIOTT - TURNER

Splenectomy for purpura hemorrhagica

... Surg. , Gyn. & Obst. 1951 , t. 92 , p. 539-544

FAVRE - CROIZAT et GUICHARD

Am. de Med, 1934 , 35 , 1

FERRIS D, , HARGRAVE M. et MENDER Ch,

Splénectomie pour hypersplénisme

... Surg. Clin. N. Amer 1957, p. 1119-1129

FISCHER J, - ROUX A.

Die Splenectomie als, therapeutische möglichkeit bei der Mye-
lofibrose

... Therapie Woch 1968 , 18 , p. 2193

FISCHER - WELCH - DAMESCHEK

Splenectomy in leucemia and leucosarcome

... New Eng. J. Med. 1942 , 227 p. 842-825

FISCHMANN - WALTER - BALLINGER (Philadelphie)

Splenectomy for Agnogenic Myeloïd metaplasia and myelofibrosis

... Arch. of Surg. 1965 , T. 90 , n° 2 , p. 240

GAILLARD P.

A propos de 142 splénectomies

... Thèse Lyon 1964

GIRAUD - LATOUR - PUECH - IZARN - OLIVIER - SIMON

Thrombocyémie hémorragique après splénectomie pour splénomégalie myeloïde de l'adulte

... Montpellier médical 1960 , n° 2 , p. 116

GOFFIN R.

La place de la splénectomie dans le purpura thrombopénique,

... Acta Chir. Bel. 1956 , T. 1 , n° 55 , p. 67-72

GOUDEMAND M. - FOUCAUT M. - PARQUET-GUERNEY A. - HABERY D.

La thrombocyémie (à propos de 11 observations)

... Semaine des Hôpitaux de Paris , 1965 , 41 , n° 44 p. 2513-2521

GREEN - CONLEY - ASHBURN - PETERS

Splénectomie for myeloïd metaplasia of the spleen

... New England J. Med. 1953 , 248 p. 211

HAYS

... Pacific Med, Surg. 1965 , n° 73 p. 343

HEATON L.D. - CROSBY W.H. and COHEN

Splenectomy in the treatment of hypoplasia of the bone Marrow.
With a report of twelve cases
... Ann. Surg. 1967 , n° 146 p. 637

HERMANN

... Ann. Surg. 1968 , T 168 n° 5 p. 896-900

HEILMANN H., KOSCH G. and GUBERIK.

Symptomatische hämolytische anemie mit positivem
Coombs test bei osteomyeloreticulose
... Acta Haemat 1953 T 10 p. 260-266

HICHLING R.A.

Chronic non leucemic myelosis
... Quart. J. Med. 1937 , n° 6 , p. 253-275

HIRSCHFELD H.

... Folia Haemat. 1905 - 2 - p. 665

HUNT A.H.

A contribution of the study of hypertension portal
... London E. S., Livingstone ldt 1958

HUTT M.J.R. - PINNINGER J.L. and WETHERLY MEIN G.

Myeloproliferation disorders with reference to myelofibrosis
... Blood 1953 , 8 p. 295

JACQUILLAT Cl.

Contribution à l'étude de la splénomégalie myeloïde
Etude de la moëlle osseuse par biopsie (60 observations)
... Thèse Paris 1962

JACKSON H, - PARKER F, - LEHON H.M,

... New England J, Med, 1940 , 222, 985

JANDL - GREENBERG - YONEMOTO and CASTLE

Clinical determination of the sites of red cell sequestration in hemolytic anemia.

... J. Clin. Invest, 1956 , 35 , 842

JEANNET M, - DUBOIS FERRIERE H,

1 cas d'ostéosclérose avec hypersplénisme ; rémission prolongée avec splénectomie

... Schweizerische Med. Wochens 1960 , T, 11 p, 316-319

JENSEN - KROGH

Splenectomy in myelofibrosis

... Acta Med, Scand. 1964 , 175 , 5 , 533-544

KASANOVA K.A,

Post splenomegaly syndrom in osteomyelosclerosis and myelofibrosis

... Problemy Gematologii 1962 , 7 , n° 3 , p, 19-26

KJERULF - JENSEN

... Biblioth, F. Leger 1940 , 132 , 185-223

KULLANDER J,

... Nord Med. 1960 , 64 , p, 1189

LARREY P.L. et NORGRON J,

La splénectomie , quand est-elle indiquée ?

... Ann, Surg, 1948 , 128 , 3 , p, 369-378

MASTER L. - MILLER A.F,

... Amer. J. Med, 1953 , 15 , 857

- INM- J.M. - BEINFELD F.H.
Agnogenic myeloid metaplasia
... Am. J. Med. 1957 , 22 , p. 107-122
- LOEB V. - MOORE C.V.
Splenectomy in myeloid metaplasia
... Blood 1955 , 10 , 551
- MADDING G.F. - SMITH W.L. - HERSCHBEYER L.R.
Hepatoportal arteriovenous fistula
... J.A.M.A. 1954 , 156 , 593
- MALLARME J. et AUZEP R.
Indication et conduite générale de la splénectomie au cours
du purpura thrombopénique,
... Journée thérapeutique de Paris 1956 , p. 195-210
- MARCHAL G. - DUHAMEL G. et PERLES J.
Sur 2 cas de splénomégalie myeloïde avec ostéomyelosclérose
terminée par une transformation réticulaire maligne
... Bull. Soc. Med. Hop. Paris 1962 , t. 113 , p. 619-625
- MARKS C. and AHMAHDI M.
Agnogenic myeloid metaplasia ; role of splenectomy
... Postgrad. Med. J. 1969 , t. 45 , n° 522 , 261-265
- MAYER S. - MAYER G. - WEITZ R.
Splénomégalie myeloïde et autre forme d'ostéomyelosclérose
... Encyclopédie médico-chirurgicale 1967 , 1301.010 p. 1-16
- MONGIN M. et ASSADOURIAN R.
Hypertension portale et métaplasie myeloïde ; à propos d'un cas
traité chirurgicalement.
... Marseille médical 1969 , n° 12 , p. 1065

MORGENSTEEN L,

Subtotal splenectomy in myelofibrosis

... Surgery 1966 , 60 , 336-339

MULLER - BERAT - KILLMANN - MOULIAS

La myelofibrose

... Medicorama 1969 , n° 67 , p, 26-28

MURATORE R,

Splénomégalie myeloïde de l'adulte

... Marseille médical 1967 , 104 , p, 104-120

MURRAY - GOMES - SILVERSTEIN - REMINE (Rochester, MINNESOTA)

Splenectomy in agnogenic myeloid metaplasia

... Surgery , Gynecology and Obstetrics 1967 , 125 , p, 106-108

NAJEAN Y, et DRESCH C.

Diagnostic rapide de l'érythropoïèse par enregistrement continu
de l'activité osseuse , hépatique et splénique après injection
de fer radioactif

... nouvelle revue française d'hématologie 1966 , 6 , p, 399-406

NAKAI G.S, - CRADDOCK C.G, - FIGUERA W.R.

Agnogenic myeloid metaplasia, A survey of twenty-nine cases
and a review of the literature

... Ann, Int, Med, 1962 , 57 , 419-440

NATHAN and BERLIN

... Blood , 1959 , 14 , 668

OISHI N, - SWISCHER S, - STORMON J, - SERGIORN I, - SCHWARTZ M, D,

Portal hypertension in myeloid metaplasia

Arch. of Surg, 1960 , 81 , 80-86

OLMER et CASANOVA

Splénomégalie myéloïde

... Marseille médical 1951 , 88ème année n° 4

OREBUSH J.B. et COLE A.H.

Indications de la splénectomie

... Surg. 1955 , 37 , 858

PARAF - COMBRISSEON et CAROLI

Ictère hémolytique et splénomégalie myéloïde : efficacité de la splénectomie sur le syndrome hémolytique.

... Revue Méd. chir. Mal. Foie , Rate , Panc. 1956 , 31 , p. 41-52

PARAF A. - CHACOT J.

Thrombose splénoportale

... Expansion scientifique française 1962 , p. 83

PERLES C.

Contribution à l'étude de la splénomégalie myéloïde (71 cas)

... Thèse Paris 1966

PERLES C.

La splénomégalie myéloïde

... Gazette médicale de France 1967 , 4 - 2

PILLARD J.

Etude critique des ruptures spontanées de la rate

... Thèse Paris 1967

PITCOCK J.A. - REINHARD E.H. - JUSTUS B.W. - MENDELSON R.S.

A clinical and pathological study of seventy cases of myelofibrosis

... Ann. Int. Med. 1962 , 57 , p. 73-84

POPPER H,P, and SCHAFFNER F,

Liver ; Structure and Function

... New York the Blackiston company division of Mc. Gaw
Hill Book Company, Inc, 1957

REICH and RUMSEY

... J, Am, Med, Am, 1942 , 118 ~ 1204

ROCH M, et MOZER

... Congrès français de Med, 1927 , 19e session , 324

ROHR K,

Myelofibrose et ostéomyelosclérose

... Sang 1955 , 25 , 224-227

ROSENBAUM D, - MURPHEY G, - SWISHER S,

Hemodynamic studies of the portal circulation in myeloïd metaplasia.

... Amer J, Med, 1966 , 41 , 3 , p, 360-368

ROULOT G,

Etude des splénectomies d'indication hématologique

... Thèse Paris 1963

SERRE - IZARN - BARJON - SIMON

Ostéomyelofibrose à forme hémorragique évoluant depuis 6 ans ,
effets de la splénectomie

... Montpellier Médical - Osteomyelofibrose 1960 T, 58 n° 2
p, 106-115

SHALDON S, and SHERLOK S,

Portal hypertension in the myeloproliferative syndrom and
the reticulose

... Am, J, of Med, 1962 , 32 , p, 758-764

SHINTON N.K.

... Brit. Med. J. 1957 , 2 , 1345

SKINNER H. - SEPHIAN V.

Agnogenic myeloid metaplasia of the spleen follow after splenectomy
... J. Internat Coll. Surgeon 1951 , 15 , p. 343-346

STILL U.H.

Etude de la splénomégalie myeloïde
... Thèse Toulouse 1967

SZUR et SMITH

Red cell production and destruction in myelofibrosie
... Brit. J. Haemat. 1966 , 7 , 147

TEICHMANN G.

Thrombophlebitische Splenomegalie mit myelocytischer métaplasie
... Folia haematologica 1937 , 56 , 147

TORRES

Contribution à l'étude de l'hémolyse ; mesure de la durée de vie
des hématies par le Cr radioactif
... Thèse Toulouse 1958

TUBIANA - LOISEAU et VALLEE

L'évolution des polyglobulies essentielles. Intérêt des épreuves
successives par le chrome et le fer radioactifs.
... Nouv. Rev. Franc. d'hémat, 1965 , 5 , 397

VIDEBAECK A.

Splenectomy in reticulosis fibrosis and sclerosis of the bone
Marrow.
... Acta Haematol. 1956 , 15 , p. 235-245

VILLA ..

... Archivio di pathol. e clin. med. 1929 , 6 , 91

VIVIEN P. - GASTARD J. - ALLANIC H. - LOUSQUARN J.

Splénomégalie myeloïde et thrombose portale

Soc. de gastroentérologie de l'Ouest, séance du 22 mai 1966

... Ext. Arch. Franc. Maladie app. digestif Paris 1966,

51, p. 870

WAITZ R.

La moëlle osseuse dans les splénomégalias myelocytaires érythroblastiques et mégacaryocytaires de l'adulte,

... Sang 1953, 24, n° 9 p. 820-832

WAITZ - WARTER

Splénomégalie myeloïde, splénectomie

... Ann. de Med. 1938, 44, p. 344

WAREMBOURG H. - GOUDEMAND M.

Thrombose de la veine splénique au cours d'une érythroblastose chronique de l'adulte,

... Revue Médicale 1964, 9 n° 1, p. 25-30

WEIL P.E. - ISCH WAHL P. - PERLES et SCEMAMA

Un cas de splénomégalie myeloïde mégacaryocytaire diagnostiqué par la ponction de la rate

... Sang 1936, 10, p. 797

WELCH C. et DAMESCHEK W.

La splénectomie dans les maladies sanguines

... New England J. Med. 1950, 242, p. 601-606

WETHERLEY MEIN - JONES and PULLAN

... Effects of splenectomy on red cell production in myeloplasis.

WINTROBE M.M.

... Clinical hematology (Philadelphie) 1951, 1048, p. 549-555

